FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967

THÈSE

N° 183

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Stanley MOUNTAIN

Né à AMIENS (Somme) le 26 Août 1934

Présentée et soutenue publiquement le *19*

LES ASPECTS STOMATOLOGIQUES DE LA SARCOÏDOSE

Président : Mr DECHAUME

Professeur de Clinique Stomatologique à la Faculté de Médecine de Paris.

Editée par le Centre Départemental de Transfusion Sanguine et de Génétique Humaine — ROUEN — BOISGUILLAUME

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967 — **THÈSE** — N° _

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Stanley MOUNTAIN

Né à AMIENS (Somme) le 26 Août 1934

Présentée et soutenue publiquement le *19*

LES ASPECTS STOMATOLOGIQUES DE LA SARCOÏDOSE

Président : Mr DECHAUME

Professeur de Clinique Stomatologique à la Faculté de Médecine de Paris.

Editée par le Centre Départemental de Transfusion Sanguine et de Génétique Humaine — ROUEN — BOISGUILLAUME

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967

THÈSE

Nº

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Stanley MOUNTAIN

Né à AMIENS (Somme) le 26 Août 1934

Présentée et soutenue publiquement le *19*

LES ASPECTS STOMATOLOGIQUES DE LA SARCOÏDOSE

Président : Mr DECHAUME

Professeur de Clinique Stomatologique à la Faculté de Médecine de Paris.

Editée par le Centre Départemental de Transfusion Sanguine et de Génétique Humaine — ROUEN — BOISGUILLAUME

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BINET (L.), BULLIARD (H.), CATHALA (J.), CHABROL (E.), CHAILLEY-BERT (P.), DEBRE (R.), FEY (B.), GALLIARD (H.), GAUDART d'ALLAINES (F. de), GENNES (L. de), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LELONG (M.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (C.), MARCHAL (G.), MATHIEU (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RENARD (G.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR .....(Daniel BARGETON

2è ASSESSEUR .....(Jean GOSSET

I. - PROFESSEURS

1°) CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
ANATOMIE	DELMAS (A.)
ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES	DELARUE (J.)
ANESTHESIOLOGIE	
BACTERIOLOGIE ET VIROLOGIE	TOURNIER (P.)
BIOCHIMIE MEDICALE	JAYLE (M.-F.)
---	POLONOVSKI (J.)
BIOLOGIE APPLIQUEE A L'EDUCATION PHYSIQUE ET AUX SPORTS	MALMEJAC (J.)
BIOLOGIE MEDICALE	FAUVERT (R.)
BIOPHYSIQUE MEDICALE	BUGNARD (L.)
---	DOGNON (A.)
---	DJOURNO (A.)
CANCEROLOGIE MEDICALE ET SOCIALE	DENOIX (P.)

MM.

CHIMIE PATHOLOGIQUE ..... SCHAPIRA (G.)

EMBRYOLOGIE ..... TUCHMANN (H.)

GENETIQUE FONDAMENTALE ..... LEJEUNE (J.)

HISTOIRE DE LA MEDECINE ET DE LA CHIRURGIE ..... COURY (Ch)

HISTOLOGIE ..... GIROUD (A.)

HYGIENE ET MEDECINE PREVENTIVE ..... BOYER (J.)

MEDECINE DU TRAVAIL ..... DESOILLE (H.)

MEDECINE LEGALE ..... DEROBERT (L.)

MICROBIOLOGIE (BACTERIOLOGIE ET VIROLOGIE)..... FASQUELLE (R.)

PARASITOLOGIE ..... BRUMPT (L.-C.)

PATHOLOGIE CHIRURGICALE ..... LAURENCE (G.)

--- ..... KUSS (R.)

--- ..... VERNE (J.-M.)

PATHOLOGIE EXOTIQUE ..... N...

PATHOLOGIE EXPERIMENTALE ET COMPAREE ..... MERKLEN (F.-P.)

PATHOLOGIE MEDICALE ..... LAROCHE (Cl.)

--- ..... BRICAIRE (H.)

--- ..... PEQUIGNOT (H.)

PATHOLOGIE RESPIRATOIRE ..... TURIAF (J.)

PATHOLOGIE ET THERAPEUTIQUE GENERALES ..... N...

PHARMACOLOGIE ..... CHEYMOL (J.)

--- ..... LEVY (Mlle J.)

PHYSIOLOGIE ..... BARGETON (D.)

--- ..... PARROT (J.)

PHYSIOLOGIE ET PATHOLOGIE OBSTETRICALES ..... LEPAGE (F.)

RADIOLOGIE MEDICALE ..... DESGREZ (H.)

TECHNIQUE CHIRURGICALE ET CHIRURGIE EXPERIMENTALE ..... CAUCHOIX (J.)

THERAPEUTIQUE ..... CONTE (M.)

THERAPEUTIQUE APPLIQUEE ..... LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

ANATOMIE ..... CABROL (Ch.)

--- ..... OLIVIER (G.)

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546604_0070

	MM.
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	NEZELOF (Ch.)
BACTERIOLOGIE	BARBIER (P.)
BIOCHIMIE MEDICALE	DESGREZ (P.)
BIOLOGIE MEDICALE	BOURLIERE (F.)
HISTOLOGIE	COUJARD (R.)
PARASITOLOGIE	LARIVIERE (M.)
PATHOLOGIE EXPERIMENTALE	LOEPER (J.)
	RICHET (G.)
PHYSIOLOGIE	DEJOURS (P.)
	ROUCAYROL (J-Cl.)
	SCHERRER (J.)
PHYSIQUE MEDICALE	KELLERSHOHN (L.)
	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	TUBIANA (M.)
RADIOLOGIE MEDICALE	FISCHGOLD (H.)

2°) CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
CLINIQUE CARCINOLOGIQUE CHIRURGICALE (NECKER)		REDON (H.)
CLINIQUE CARDIOLOGIQUE (BROUSSAIS)		SOULIE (P.)
-- --	(BOUCICAUT)	LENEGRE (J.)
CLINIQUES CHIRURGICALES	(BEAUJON	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	(--	BAUMANN (J.)
	(COCHIN	LEGER (L.)
	(HOTEL-DIEU	PATEL (J.)
	(SAINT-ANTOINE	GOSSET (J.)
	(SALPETRIERE	SICARD (A.)
	(TENON	OLIVIER (Cl.)

MM.

CLINIQUE CHIRURGICALE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE (COCHIN) ... MERLE d'AUBIGNE (R.)

--- --- --- (FOCH) ..... PADOVANI (P.)

CLINIQUE DE CHIRURGIE INFANTILE ET ORTHOPEDIQUE (ENFANTS-MALADES). FEVRE (M.)

CLINIQUE DE CHIRURGIE CARDIO-VASCULAIRE (BROUSSAIS) ..... DUBOST (Ch.)

CLINIQUE DE CHIRURGIE PLEURO-PULMONAIRE (LAENNEC)..... MATHEY (J.)

CLINIQUE DERMATOLOGIQUE (SAINT-LOUIS)..... DUPERRAT (F.)

CLINIQUE ENDOCRINOLOGIQUE (PITIE) ..... DECOURT (J.)

CLINIQUE DE GENETIQUE MEDICALE (ENFANTS-MALADES) ..... LAMY (M.)

CLINIQUE GYNECOLOGIQUE (BROCA) ..... HUGUIER (J.)

CLINIQUE DES MALADIES CUTANEES ET SYPHILITIQUES (ST LOUIS) ..... DEGOS (R.)

CLINIQUE DES MALADIES DES ENFANTS (ENFANTS-MALADES) ..... TURPIN (R.)

CLINIQUE DES MALADIES INFECTIEUSES (CLAUDE-BERNARD) ..... MOLLARET (P.)

CLINIQUE DES MALADIES MENTALES ET DE L'ENCEPHALE (STE ANNE) .... DELAY (J.)

CLINIQUE DES MALADIES METABOLIQUES (NECKER) ..... HAMBURGER (J.)

CLINIQUE DES MALADIES DU SANG (BROUSSAIS) ..... BERNARD (J.)

CLINIQUE DES MALADIES DU SYSTEME NERVEUX (SALPETRIERE) ..... CASTAIGNE (P.)

(BICETRE ..... DEPARIS (M.)

(BROUSSAIS ..... MILLIEZ (P.)

(COCHIN ..... BROUET (G.)

(HOTEL-DIEU ..... BARIETY (M.)

CLINIQUES MEDICALES .....

(LARIBOISIERE ..... SEZE (S.de)

(PITIE ..... DREYFUS (G.)

(SAINT-ANTOINE ..... KOURILSKY (R.)

(SAINT-ANTOINE ..... BOUDIN (G.)

CLINIQUE D'HYDROLOGIE ET DE CLIMATOLOGIE (BICHAT) ..... DEBRAY (Ch.)

CLINIQUE MEDICALE INFANTILE ET PEDIATRIE SOCIALE (ENFANTS-MALADES) MARIE (J.)

CLINIQUE MEDICALE PROPEDEUTIQUE (BROUSSAIS) ..... JUSTIN-BESANCON (L.)

CLINIQUE MEDICO-SOCIALE DU DIABETE SUCRE ET DES MALADIES DE NUTRITION (HOTEL-DIEU) ..... DEROT (M.)

CLINIQUE DE NEURO-CHIRURGIE (PITIE) ..... DAVID (M.)

CLINIQUE NEUROLOGIQUE (SALPETRIERE) ..... GARCIN (R.)

MM.

CLINIQUES OBSTETRICALES (BAUDELOCQUE) ..... LACOMME (M.)

-- -- (SAINT-ANTOINE) ..... MERGER (R.)

CLINIQUE OBSTETRICALE ET GYNECOLOGIQUE (PORT-ROYAL) ..... VARANGOT (J.)

CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE (HOTEL-DIEU) ..... OFFRET (G.)

--- --- (COCHIN) ..... BREGEAT (P.)

CLINIQUE OTO-LARYNGOLOGIQUE (LARIBOISIERE) ..... AUBRY (M.)

CLINIQUE DE PEDIATRIE ..... MOZZICONACCI (P.)

CLINIQUE DE PEDIATRIE ET DE PUERICULTURE (ST VINCENT-DE-PAUL).... THIEFFRY (S.)

CLINIQUE DE PNEUMO-PHTISIOLOGIE (LAENNEC) ..... BERNARD (E.)

CLINIQUE DE NEURO-PSYCHIATRIE INFANTILE (SALPETRIERE) ..... MICHAUX (L.)

CLINIQUE DE RHUMATOLOGIE MEDICALE ET SOCIALE (COCHIN) ..... COSTE (F.)

CLINIQUE STOMATOLOGIQUE (SALPETRIERE) ..... DECHAUME (M.)

CLINIQUE THERAPEUTIQUE CHIRURGICALE (VAUGIRARD) ..... ROUX (M.)

CLINIQUE THERAPEUTIQUE MEDICALE (SAINT-ANTOINE) ..... LEMAIRE (A.)

CLINIQUE TOXICOLOGIQUE ..... GAULTIER (M.)

CLINIQUE TRAUMATOLOGIQUE ET ORTHOPEDIQUE (R.-POINCARE) ..... JUDET (R.)

CLINIQUE UROLOGIQUE (COCHIN) ..... ABOULKER (P.)

--- --- (NECKER) ..... COUVELAIRE (R.)

HYGIENE ET CLINIQUE DE LA PREMIERE ENFANCE (TROUSSEAU) ..... LAPLANE (R.)

SEMEIOLOGIE MEDICALE (A. CHANTIN) ..... DOMART (A.)

--- --- (LARIBOISIERE) ..... BOUVRAIN (Y.)

--- --- (PETIE) ..... RAMBERT (P.)

--- --- (ROTHSCHILD) ..... WOLFROMM (R.)

SEMEIOLOGIE ET CLINIQUE CHIRURGICALES (BROUSSAIS) ..... POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

HEMATOLOGIE ..... (ANDRE (R.) / (BOUSSER (J.)

HYDROLOGIE ET CLIMATOLOGIE ..... GIBERTON (A.)

	MM.
MALADIES INFECTIEUSES	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	GROSSIORD (A.)
	LAMBLING (A.)
MEDECINE	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
NEURO-CHIRURGIE	LE BEAU (J.)
NEUROLOGIE	LHERMITTE (F.)
NEURO-PSYCHIATRIE	PICHOT (P.)
OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
PEDIATRIE	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
PNEUMO-PHTISIOLOGIE	MEYER (A.)
RHUMATOLOGIE	DELBARRE (F.)

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	GOUYGOU (Ch.)
ANESTHESIOLOGIE	VOURC'H (G.)
BACTERIOLOGIE	CHRISTOL (D.)
	CARTIER (P.)
BIOCHIMIE MEDICALE	GONNARD (P.)
BIOLOGIE MEDICALE	HARTMANN (L.)
HEMATOLOGIE	BILSKI-PASQUIER (G.)
MALADIES INFECTIEUSES	DUPONT (V.)

MM.

(COURSAGET (J.)

PHYSIQUE MEDICALE ..... (GREMY (F.)

PHYSIOLOGIE ..... GIRARD (Fr.)

STOMATOLOGIE ..... CHAPUT (Mme A.)

THERAPEUTIQUE ..... CHASSAGNE (P.)

III. - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

BACTERIOLOGIE ..... HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

PATHOLOGIE CHIRURGICALE ..... RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. - PROFESSEUR ASSOCIE

STATISTIQUE MEDICALE ET EPIDEMIOLOGIQUE ..... SCHWARTZ (D.)

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE ..... M. LENA (J.)

CONSEILLERS ADMINISTRATIFS ..... Mlle CHAINTREUIL (G.)

--- --- ..... M. FAYE (R.)

CONSERVATEUR EN CHEF DE LA BIBLIOTHEQUE.

CONSERVATEUR DU MUSEE D'HISTOIRE DE LA MEDECINE ..... Mr le Docteur HAHN (A.)

CONSERVATEURS ..... Mlles DUMAITRE (P.)

--- ..... LAURENT (H.)

--- ..... LE NOIR (G.)

BIBLIOTHECAIRES ..... Mmes CONTET (J.) FORGET (F.)

--- ..... Mlles DUROZOY (M.-F.)

--- ..... ROBERGE (D.)

--- ..... Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma profonde reconnaissance.
Leurs vies exemplaires restent mon meilleur guide.

A MON FRERE

Anesthésiologiste

Son érudition et ses compétences font mon admiration.
Sa générosité m'a permis d'accomplir ce travail.
Qu'il soit assuré de ma gratitude.

A MADEMOISELLE FLECHEUX

Ma Tante

Qu'elle trouve là l'expression de toute ma tendresse.

A TOUTE MA FAMILLE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. DECHAUME

Professeur de Clinique stomatologique
à la Faculté de Médecine de Paris

Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

Commandeur de la Légion d'Honneur

Médaille Militaire

Croix de Guerre 1914-1918

Qui nous fait le très grand honneur de présider le Jury de notre thèse.

Qu'il me soit permis de le remercier respectueusement.

La très grande qualité de son enseignement nous sera d'un inestimable secours.

A MON MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE P. CERNEA

Professeur Agrégé de Stomatologie
Stomatologiste des Hôpitaux de Paris
Officier de la Légion d'Honneur

Nous lui devons la réalisation de notre travail.

Qu'il nous soit permis de lui rendre notre respectueux hommage

pour l'enseignement éclairé qu'il a su nous donner

pour ses très grandes qualités de Maître.

A MON MAITRE

LE DOCTEUR R. FRIEZ

Stomatologiste des Hôpitaux de Paris

Professeur au Collège de Médecine

Président de la Société Française de Stomatologie et de Chirurgie maxillo-faciale

Chevalier de la Légion d'Honneur

Il reste pour nous un Maître qui a su guider nos premiers pas en Stomatologie.

Que son sens de l'humain et sa très grande compétence demeurent un exemple dans notre vie professionnelle.

Remerciements respectueux.

AU DOCTEUR C. ROPARTZ

Directeur du Centre Départemental de Transfusion Sanguine et de Génétique Humaine de Rouen

Son amitié m'a toujours été précieuse

Qu'il trouve ici l'expression de mon attachement.

AU DOCTEUR R. KUFFER

Qui nous a inspiré ce travail.

Ses connaissances en Dermatologie buccale nous furent précieuses.

AU DOCTEUR J. C. NETTER

Stomatologiste des Hôpitaux

Son enseignement et sa compréhension à notre égard furent toujours généreux.

A MES MAITRES EN STOMATOLOGIE

Monsieur le Professeur Agrégé P. FLEURY

Monsieur le Professeur J. CAUHEPE

Monsieur le Professeur Agrégé M. GRELLET

Monsieur le Professeur Agrégé J. PAYEN

Monsieur le Docteur M. BENOIST

Monsieur le Docteur G. PERI

Monsieur le Docteur J.M. VAILLANT

Monsieur le Docteur J.F. LAROCHE

Monsieur le Docteur J. BARA

A MES MAITRES

de l'Ecole de Médecine et de Pharmacie

de ROUEN

A ceux qui m'ont aidé dans ce travail.

A mes camarades d'Etudes.

LES ASPECTS STOMATOLOGIQUES

DE LA SARCOÏDOSE

RAPPEL HISTORIQUE DE LA SARCOIDOSE

C'est à BESNIER, lors des journées cliniques de l'Hôpital Saint-Louis à Paris, en 1889, que nous devons la première description de sarcoïdes cutanées. Il semble pourtant qu'HUTCHINSON en 1875 ait observé un cas de sarcoïdose. Celui-ci publia d'ailleurs d'autres observations et appela en 1889 l'affection : " Maladie de MORTIMER ", du nom d'un de ses patients. La même année BESNIER dissocie le lupus pernio du lupus tuberculeux.

Dix ans plus tard BOECK, méconnaissant la publication de BESNIER, décrit trois variétés de sarcoïdes cutanées.

C'est surtout à JORGEN SCHAUMANN que revient le mérite, en 1914, d'identifier que sarcoïde et lupus pernio font partie d'une seule et même maladie qu'il appelle " lymphogranulomatose bénigne ". Celle-ci est d'ailleurs pour lui une maladie générale dont il étudie les autres localisations, osseuses et ganglionnaires en particulier. Aussi fait-il de la sarcoïdose une entité morbide, lymphadénie atypique, frappant le système hématopoïetique, et dont l'agent responsable serait le bacille tuberculeux bovin.

En 1902 KIENBOCK a déjà décrit les lésions kystiques des phalanges, et en 1920 JUNGLING, à l'instigation de PERTHES, son Maître, en reprend l'étude complète pour grouper les lésions osseuses de la maladie sous le nom d' "ostitis tuberculosa multiplex cystica ". On trouve d'ailleurs encore cette ostéite tuberculeuse kystique

multiple décrite dans nos bibliographies sous la dénomination de " maladie de PERTHES-JUNGLING ".

Quelques vingt ans plus tard, en 1940, PAUTRIER publie le premier ouvrage d'ensemble de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN. Cette étude remarquable est une pièce maîtresse dans l'histoire de la sarcoïdose. L'auteur contribue à établir définitivement la maladie comme une atteinte générale de l'organisme; maladie de système, c'est " une nouvelle grande réticulo-endothéliose" qui sort du cadre unique de la dermatologie. Une étude analytique de toutes les manifestations de la maladie est faite. Le syndrome d'HEERFORDT lui est rattaché; enfin PAUTRIER nie tout rôle au bacille tuberculeux bovin dans l'étio-pathogénie du mal.

A la même époque TROISIER et BARIETY, ainsi que d'autres auteurs, mettent l'accent sur la fréquence des formes mono-symptomatiques, pulmonaires en particulier; COSTE, GOUGEROT, SEZARY, DEGOS et PAUTRIER tentent de préciser les limites nosologiques de la maladie à l'occasion de formes atypiques cliniques ou histologiques.

LOFGREN, en 1953, s'attache à diverses études cliniques et métoboliques de la sarcoïdose.

TURIAF et BRUN, en 1955, consacrent un très important travail groupant les formes médiastino-pulmonaires et cardiaques.

Depuis ces dix dernières années, le nombre des travaux concernant la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN se multiplie. Une quarantaine d'articles originaux paraissent en moyenne

par mois, dans le monde, traduisant l'intérêt des chercheurs pour cette maladie dont l'étiologie reste encore inconnue, et dont la connaissance intéresse toutes les branches médicales.

Enfin, il est illogique à nos yeux de vouloir fragmenter d'avantage l'historique de la sarcoïdose, en y ajoutant les quelques rares étapes précisant ses manifestations oro-faciales. Nous avons préféré les citer brièvement en matière d'introduction aux différents chapitres.

Disons, pour conclure, que REFVEN et quelques chercheurs pensent que la sarcoïdose peut entrer dans le cadre des collagénoses.

INTRODUCTION

La sarcoïdose, encore appelée MORBUS BOECK dans les publications allemandes, est une maladie de système.

L'historique de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN nous permet d'insister d'emblée sur l'extrême ubiquité de ses atteintes. Elle est considérée actuellement comme une réticulo - endothéliose, d'étiologie inconnue, de traitement non spécifique, mais dont le diagnostic même requiert le groupement de signes de valeurs contestées et non admis par tous.

Nous entendons par là que les associations morbides sont différemment appréciées, surtout en stomatologie. La réaction de KWEIM et les examens histologiques ne peuvent suffire à eux seuls pour assurer le diagnostic. Les limites de la maladie sont difficiles à donner, et nous nous rallions à la longue définition proposée par la conférence internationale de Stockholm, en 1963, sur la sarcoïdose :

- *La sarcoïdose est une maladie granulomateuse systémique, d'étiologie et de pathogénie indéterminées. Le plus souvent sont envahis des ganglions lymphatiques du médiastin et de la périphérie, les poumons, le foie, la rate, la peau, les yeux, les os des phalanges et les glandes parotides; mais d'autres organes et d'autres tissus peuvent être touchés.*

  La réaction de KWEIM est souvent positive et les réactions du type tuberculinique sont souvent atténuées. D'autres données importantes de laboratoire sont l'hypercal-

ciurie et l'augmentation des globulines sériques. L'aspect histologique caractéristique de tubercules épithélioïdes, avec nécrose peu marquée ou nulle, n'est pas pathognomonique; la tuberculose, les infections fongiques, la maladie du BERYLLIUM et les réactions sarcoïdes locales doivent être exclues.

Le diagnostic doit être considéré comme assuré en clinique, chez les patients qui ont un tableau clinique compatible, en même temps qu'une biopsie montrant des tubercules épithélioïdes ou un test de KWEIM positif.

Ainsi la sarcoïdose est une maladie étudiée par divers spécialistes. Le dermatologue en reste le chef de file. PAUTRIER écrit pourtant : "l'affection déborde largement le cadre de la dermatologie et s'étend à toutes les branches de la médecine. Elle intéresse le clinicien, le phtisiologue, le radiologiste, le chirurgien, l'oculiste ...." Nous ajoutons le stomatologiste qui voit dans sa sphère pratiquement toutes les manifestations de la sarcoïdose.

Notre propos est de rapporter quelques aspects oro-faciaux de la maladie. Nous envisagerons :

- *les localisations cutanées dont la plupart siègent à la face. Leurs découvertes doivent inciter à rechercher les atteintes de la muqueuse buccale et ses différents aspects ;*

- *les localisations maxillaires rarissimes ;*

- *les manifestations salivaires et les problèmes qu'elles soulèvent.*

Nous avons laissé de côté les atteintes ganglionnaires. Si elles entrent logiquement dans le cadre de cette étude, nous croyons que leurs aspects cliniques d'adénites cervicales chroniques sont trop connues pour trouver place ici. Par contre ces adénites faisant souvent l'objet d'un examen histologique, nous envisagerons ce seul aspect anatomo-pathologique. Il est nullement spécifique, nous l'avons dit, mais demeure valable pour toute biopsie, d'où son intérêt.

En raison de son importance croissante dans l'établissement du diagnostic, nous rappellerons enfin la réaction de KWEIM avant de conclure par quelques notions étiologiques.

Enfin, une conclusion générale sera alors tirée.

LESIONS CUTANEES

Représentant globalement 21% des atteintes sarcoïdosiques, les lésions cutanées, bien que "spécifiquement dermatologiques", méritent à nos yeux une description d'ensemble. A elles seules, elles montrent une grande variété de formes cliniques. Elles présentent surtout l'avantage d'être visibles, accessibles au diagnostic immédiat et à une biopsie aisée. Nous les distinguerons avec PAUTRIER en :

1°) <u>sarcoïdes à petits nodules</u>, anciennes lupoïdes miliaires dites encore papuleuses, survenant souvent de façon éruptive, sans phénomènes généraux ni locaux, sans prurit et sans douleur. Elles se présentent sous l'aspect de petites élevures hémisphériques dont les dimensions vont de celles d'une tête d'épingle à celles d'un gros grain de plomb, voire à celles d'un pois vert.

Ces nodules ont une couleur rosée ou rouge, puis livide, virent rapidement au rouge brun ou au brun. Leur surface, le plus souvent lisse, peut exceptionnellement desquamer légèrement. Fermes au toucher, ou demi-mous, ils sont nettement limités et leurs infiltrations ne dépassent pas le derme. La vitropression donne une teinte voisine des lipomes, infiltrat de tâches jaunâtres non homogènes.

<u>L'éruption siège électivement à la face</u>.

On en trouve également sur la partie haute du thorax, sur les faces d'extension des membres supérieurs.

Le nombre des éléments est en général réduit, clairsemé et peu abondant. Ils évoluent par poussées s'étageant sur des mois et des années, et l'on peut observer la coexistence de lésions d'âges différents. Certains éléments s'applatissent ou laissent une petite cicatrice blanchâtre bordée d'une lisière pigmentée; d'autres restent immuables, d'autres enfin apparaissants.

Signalons des formes atypiques et rares de cette variété papuleuse :

- *une variété surabondante d'éléments pouvant se généraliser à la totalité des téguments, respectant à quelques observations près les paumes des mains et les plantes des pieds ;*

- *l'atteinte du cuir chevelu a été signalée avec ou sans destruction de follicule pileux du cuir chevelu ;*

- *une variété lichénoïde : les éléments nodulaires se groupent alors en placards de petites papules polygonales, brillantes, souvent finement squameuses, mais sans les stries blanchâtres du lichen plan cutané.*

Signalons également :

- *une forme annulaire avec guérison centrale dont l'aspect rappelle le lupus érythémateux ;*

- *une forme serpigineuse ;*

- *une forme miliaire (DEGOS et LORTAT JACOB).*

La très grande majorité des auteurs en outre s'accordent, pour insister sur le fait que ces lupoïdes ne s'ulcèrent jamais.

2°) *sarcoïdes à gros nodules ou lupoïdes tubéreuses, qui paraissent sensiblement les plus fréquentes des formes cutanées. Les éléments sont ici moins nombreux mais plus volumineux.*

Leur siège est essentiellement la face ou le nez, les joues, le front. Plus rarement ils seront retrouvés sur les épaules, les bras, les coudes, encore plus rarement aux membres inférieurs.

Il s'agit de nodosités extériorisées, saillantes, bien limitées du volume d'un gros pois à celui d'une noisette, parfois d'une pièce de cinq francs.

Ils occupent toute la peau. Leur infiltration s'enfonce en profondeur. Leur coloration est violacée ou rouge brunâtre, tranchant parfois au niveau du visage avec des grains de milium, des télangiectasies. Là encore la vitropression décèle des petites taches jaunâtres lupiformes.

Ils sont indolorent à la palpation, de consistance ferme, ou franchement dure, ailleurs pâteux. La peau recou-

vrante est lisse, très dure, acuminée, la desquamation toujours discrète.

Au stade floride de turgescence, le nodule augmente de volume, devient violacé à surface lisse parsemée de petits vaisseaux évoluant par affaissement du centre. On voit alors des formations annulaires dont la bordure reste saillante et télangiectasique.

Ce stade floride est très long (10-20 ans) et peut se poursuivre sans modification apparente. On passe ainsi au stade définitif, télangiectasique et pigmentaire de BOECK. On trouve également parfois une zone cicatricielle blanchâtre centrale, entourée de quelques millimètres ambrés, jaunâtres, lupiformes. Il existe quelquefois des petits foyers de récidives sarcoïdosiques en périphérie.

Il existe deux formes cliniques particulières :

- *l'une signalée par PAUTRIER : il s'agit d'une variété circinée, traduisant des éléments jeunes, évoluant rapidement vers la guérison ;*

- *l'autre signalée depuis une dizaine d'années : c'est la localisation de sarcoïdes au niveau d'anciennes cicatrices, celles-ci contenant ou non un corps étranger.*

Nous rapporterons deux cas de sarcoïdes développées sur des cicatrices muqueuses.

3°) *angio-lupoïde de BROCQ-PAUTRIER*, *variété rare ne s'observant guère que chez la femme de la quarantaine.*

La lésion siège en règle sur le nez ou l'angle interne de l'œil, unique ou rarement double. C'est une plaque presque plane, parfois nettement saillante, arrondie ou ovalaire, bien limitée, de 1 à 2cm de diamètre, de couleur rouge violacée ou jaunâtre. L'épiderme est lisse, comme usé, laissant voir par transparence un important réseau télangiectasique. Au toucher, indolore, on éprouve une sensation spéciale d'infiltration pâteuse. L'évolution est très lente, sans régression spontanée.

4°) *sarcoïdes infiltrantes, diffuses, en placards*, *(lupus pernio), réalisant la forme la plus sévère par l'importance des lésions cutanées.*

Leur siège à la face les rend visibles et particulièrement disgracieuses. En outre, le plus souvent observées dans les pays scandinaves, ces lésions infiltrantes en placards s'associent fréquemment à d'autres localisations profondes de la maladie, osseuse en particulier.

Le lupus pernio de BESNIER-TENNESSON siège essentiellement à la face, touchant électivement le nez, débutant en général par le lobe et les ailes du nez, se continuant avec le septum, remontant vers la région intersourcilière. Si les sillons noso-geniens sont respectés, les régions des pommettes et des joues peuvent être envahies en foyer secondaire. On voit accessoirement des foyers aux front, tempes et oreilles: il s'agit de placards infiltrés, tuméfiés, rouges violacés, lie de

vin, parfois ardoisés, mal limités. Les orifices pilo-sébacés sont dilatés. La peau est lisse, tendue, luisante, parcourue de télangiectasies. Sur ce fond rouge violacé, la vitropression montre nettement les tubercules lupoïdes jaunâtres lenticulaires, distincts les uns des autres.

La palpation donne une impression d'induration pâteuse, molle ou dure, parfois ligneuse, souvent variable d'un point à l'autre.

En outre, ces lésions peuvent s'observer aux extrémités des doigts et des orteils, au dos de la main et peuvent revêtir un aspect d'engelure au début, mais ne sont jamais douloureuse.

Souvent associées, comme il est dit plus haut, aux formes osseuses de la maladie, ces lésions prennent une allure mixte avec des déformations caractéristiques des doigts. Rarement ces lésions sont mutilantes.

L'évolution des formes infiltrantes est lente mais grave de par l'association plurivisérale de la maladie.

5°) *formes érythrodermiques : elles sont rares et atypiques et sont subdivisées en :*

a) érythrodermies vraies généralisées, dont l'infiltration cutanée s'accompagne de prurit (DEGOS) ; il existe des espaces réservés de peau saine, analogues à toutes les autres hématodermies, leur diagnostic ne peut se faire que par biopsie ;

b) lésions érythromateuses uniques, souvent multiples, à contour irrégulier, planes ou infiltrées, lisses ou squameuses, d'évolution rapide. En fait, associées ou non à d'autres manifestations, elles ne méritent pas le nom d'érythrodermie.

Nous avons voulu, par ce chapitre, souligner l'importance que revêt pour le stomatologiste la connaissance de ces nombreuses formes cutanées dont le siège électif reste la face.

De plus, elles doivent nous inciter à rechercher d'autres manifestations, en particulier au niveau de la muqueuse buccale.

Pour quelques auteurs, ces lésions cutanées peuvent être révélatrices d'atteintes osseuses sous-jacentes.

LES ATTEINTES
DE LA MUQUEUSE BUCCALE

FREQUENCE D'ATTEINTE

La sarcoïdose se localise en n'importe quel point de l'organisme. Différentes statistiques sont données, permettant de replacer dans leur ensemble la fréquence relative de ces atteintes. Citons à titre indicatif les chiffres de WALTER RICHER et de BRANSON et PARK.

	W-R	B et P
Atteintes	Fréquence en %	
ganglionnaire	83	87
pulmonaire	76	76
cutanée	26,6	21
osseuse	17,7	17
hépatique	18,7	9
splénique	19,4	9
oculaire et parotidienne	22	-

Comme nous le constatons, certains pourcentages sont concordants, d'autres diffèrent notablement.

En effet, les critères d'atteintes sarcoïdosiques varient. Les localisations hépatiques et spléniques par exemple sont présumées cliniquement ou affirmées par l'histologie. Les atteintes ganglionnaires englobent des adénites profondes médiastinales ou superficielles. Sarcoïdoses oculaires et parotidiennes sont associées. Aussi est-il difficile de donner une fréquence précise de la participation morbide, lorsqu'un seul organe est lésé. Ceci se retrouve en particulier pour la muqueuse buccale.

Son atteinte, en dehors de toute autre manifestation de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN, serait très faible : de l'ordre de 1%.

Les fréquences de localisations doubles, dans la sphère oro-faciale, mais n'entrant pas dans le cadre d'un syndrome, seraient par contre déjà plus importantes (6%) : lèvres et palais par exemple ou glandes salivaires et muqueuse buccale.

A ces manifestations doubles non systématisées, nous rapprocherons des pourcentages sensiblement équivalent d'atteinte par syndrome (HEERFORDT) (MIKULICZ).

Enfin, il n'est pas possible de donner des pourcentages de fréquences en ce qui concerne des associations morbides telles que :

- une participation muqueuse
et
- des atteintes cutanées, osseuses ou ganglionnaires.

En effet, toutes les statistiques englobent et intriguent ces éléments divers.

Les ganglions atteints, par exemple, ne sont pas exclusivement cervico-faciaux : ils sont même médiastinaux pour la plupart (le chiffre d'atteinte globale étant de 83 à 87%).

La participation cutanée de la sarcoïdose n'intéresse pas uniquement la face (21 à 26% d'atteintes en général).

Quant à la localisation maxillaire, elle est rarissime, et ne représente qu'une infime fraction de 17% avancée pour la maladie de PERTHES-JUNGLING.

C'est dire qu'il n'est pas possible de donner une fréquence d'atteinte oro-faciale par rapport à d'autres atteintes systémiques.

SARCOIDOSE MILIAIRE

ETUDE CLINIQUE -

Ces localisations aux muqueuses sont connues depuis 1904 puisque BOECK lui-même note l'existence d'atteinte de la muqueuse nasale, mais également vélo-palatine. Il les trouve fréquentes et pense

qu'elles sont tuberculeuses. SCHAUMANN les retrouve également, mais ne s'y arrête guère. HVIDT, en 1923, attire l'attention sur un point important : une muqueuse "saine" à l'inspection peut être histologiquement atteinte. C'est une notion capitale à nos yeux sur laquelle nous reviendrons au chapitre des localisations palatines.

Bien que ces manifestations muqueuses soient connues, PAUTRIER, en 1934, les donne comme jamais vues en France. Il faut attendre 1941 pour trouver le premier cas de sarcoïdose à localisation orale siégeant sur le voile du palais (DEGOS, 1941).

Toutes les descriptions données correspondent à des petits nodules miliaires blancs opaques, puis jaunâtres ou brunâtres, fermes, disséminés ou groupés, entourés ou non d'une lisière rouge (LOMHOLT, 1934) (GRAVESEN, 1942). Mais la presque totalité de ces lésions sarcoïdosiques concerne la muqueuse rhino-pharyngée, et en dehors du cas cité par DEGOS (1941), nous n'avons retrouvé que fort peu d'exemples répondant à ces descriptions orales pures.

Peut-être faut-il y voir le fait que la sarcoïdose se rencontre peu en France par rapport aux pays anglo-saxons et scandinaves.

La localisation muqueuse est faible, nous l'avons dit. C'est de plus une affection rarement vue en premier par les stomatologistes, et la recherche endobuccale des lésions n'est pas forcément faite de parti pris devant d'autres localisations évidentes. Ajoutons encore que l'atteinte buccale pouvant n'être qu'histologique, aucune vérification systématique n'a été entreprise, en France, à ce jour,

Dans le cas cité par DEGOS, il s'agit d'un malade présentant une sarcoïde cutanée nasale et un syndrome d'HEERFORDT. Il existe en outre un semis de petits grains bleutés très durs, recouvrant le voile du palais.

Pourtant aucune raison a priori ne permet de penser que c'est ce seul aspect miliaire qui soit toujours retrouvé sur la muqueuse buccale. S'il a le mérite de refléter à son niveau ce qu'on observe sur la muqueuse nasale et dans les formes cutanées à petits nodules (DEGOS, 1958) (LORTAT JACOB), il ne rend plus compte d'un certain nombre d'autres formes que nous allons rapporter.

Ces manifestations sont rares, souvent trompeuses. Elles varient suivant leurs sièges, différentes selon le substratum anatomique et histologique sur lesquels elles évoluent.

De plus, nous l'avons noté, les critères permettant le diagnostic de ces localisations uniques sont actuellement insuffisants et certains aspects laissent planer le doute sur leur appartenance à la sarcoïdose.

C'est dire qu'il est difficile de tirer des conclusions d'ensemble sur les aspects rencontrés qui sont, répétons le, fort peu nombreux à travers la littérature. Nous rapportons le plus fidèlement possible ces observations qui ont l'avantage de montrer que la sarcoïdose se voit :

- *dans la cavité buccale ,*
- *et n'a pas uniquement une forme miliaire considérée comme classique en France .*

SARCOIDOSE LABIALE

Nous en rapportons deux aspects bien différents. Tout d'abord des lésions vésiculaires ou bulleuses que certains auteurs américains semblent considérer comme usuelles au niveau de la muqueuse buccale (CHERASKIN et LANGLEY, 1956) (SHAFER, HINE et LEVY, 1958). Nous verrons un cas de localisation labiale de type bulleux.

Il sera fait mention, ensuite, de deux exemples d'atteintes labiales pseudo-tumorales.

Observation N° 1 (COVEL, 1954).

Une jeune noire de 26 ans consulte pour des douleurs à la mastication. Le diagnostic de sarcoïdose généralisée est solidement établi depuis trois ans. Lors d'une hospitalisation antérieure, des lésions pulmonaires sont constatées. Il existe en outre des atteintes cutanées, oculaires, cardiaques et osseuses (phalanges). Le foie et la rate sont également sarcoïdosiques.

L'examen buccal montre deux localisations différentes de lésions bulleuses et post-bulleuses. Au niveau du palais, il existe deux à trois lésions érosives centrales, à contour irrégulier . La lèvre supérieure et la lèvre inférieure montrent des nodules jaunâtres translucides.

Les lésions sont de type bulleux " (Bleblike in Nature)", contiennent un liquide jaunâtre fluide, le toit de la bulle est luisant et fin.

Une biopsie de la lèvre inférieure révèle un épithélium stratifié avec une parakératose marquée accompagnant la dégénérescence " liquide " (hydropic) de l'épithélium. La partie centrale montre une structure nodulaire de cellules épithéloïdes avec une réaction inflammatoire principalement lymphocytaire.

La cicatrisation de la muqueuse biopsiée est normale.

Nous conclurons ce résumé d'observation, en retenant ce caractère bulleux des lésions rapportées. A notre connaissance, il n'existe aucune description de ce type dans la littérature française. Par contre, la possibilité de vésicule se rapproche des " grains miliaires transparents " observés par les O.R.L. pour le rhino-pharynx (DEGOS) (DEBOIS). D'autre part, il est intéressant de souligner l'aspect de la macrochélite que présente la malade.

L'intumescence bilabiale est malheureusement difficile à apprécier, en raison du caractère négroïde ethnique de la jeune fille. De toute manière, cet aspect n'est pas sans évoquer la macrochélite de MIECHER sur laquelle nous reviendrons.

Nous rapportons, à présent, deux observations françaises. En raison de leur caractère exceptionnel, nous les reproduisons longuement. Elles illustrent l'allure pseudo-tumorale que peut prendre la sarcoïdose. De plus les lésions sont développées au niveau d'anciennes cicatrices avec inclusions de silice.

Ces faits sont connus depuis une quinzaine d'années par les dermatologistes. Nous avons trouvé plus de trente observations illustrant la réalité d'une sarcoïdose " cristallisée " au niveau d'inclusion par corps étrangers (BRUN et DUPERRAT, 1959) (DEGOS, 1956) (DESPIERRES, 1962) (FRENK, 1960) (RAGOUCHOT et COUDERT, 1961), mais aucune ne fait état d'une sarcoïdose avec inclusion de silice au niveau d'une MUQUEUSE.

Observation N° 2 (VILENSKI, BAFA, CORBEIL, NETTER, 1955).

Les auteurs présentent à la Société de Stomatologie " un malade atteint d'une affection rare encore que non exceptionnelle, mais qui est peu fréquent d'observer dans un service de Stomatologie ".

M. André R..., 34 ans, consulte pour une lésion nodulaire de la partie muqueuse gauche de la lèvre inférieure, découverte fortuitement deux mois avant sous la forme d'une lésion lenticulaire, indolore, légèrement gênante dans la mastication par son augmentation progressive de volume. "

L'examen montre " sur la face muqueuse cinq à six masses acminées, de la taille d'une lentille, recouvertes d'une muqueuse

blanc nacré; la palpation les montrant en nodules confluents, mal limités, adhérents à la muqueuse, fixés dans la couche profonde du derme formant une masse de la taille d'une pièce de un franc, de surface irrégulière, de consistance dure cartilagineuse (nous y insistons), totalement inodore". Le reste de l'exploration endobuccale est négatif.

" Par ailleurs, l'examen permet d'observer des nodules faciaux, unilatéral gauche et à la partie externe sus orbitaire. La peau à leur niveau est rouge violacée, tendue avec disparition des rides normales. Ces nodules sont durs, hémisphériques, de taille inégale, d'un pois à une noisette, inodores, fixés dans l'hypoderme, adhérents à l'épiderme, indolores, mobiles sur le relief osseux, sans réaction de voisinage. La vitropression montre un aspect d'infiltrat jaunâtre d'allure lupoïde. En tout une dizaine de nodules répartis au niveau de la partie externe des deux orbites, l'apophyse zigomato-malaire gauche, l'aile du nez, la lèvre supérieure et l'angle commissural, la partie inférieure de la région genienne gauche. Les plus anciens (orbite) sont volumineux, violacés (2 ans d'âge), les plus récents, petits, blanc nacré, plus rénitents, tous sont indolores.

Aucune adénopathie jugulo-carotidienne n'est trouvée. Deux ganglions axillaires " banaux". Aucune autre lésion cutanée n'est notée - foie et rate normaux -. On trouve dans l'anamèse une chute de bicyclette ancienne ayant traumatisé les régions de la face plus haut citée ".

Le diagnostic de maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN à sarcoïdes dermo-muqueuses est retenu.

de 2cm x 1cm situé en regard du bloc incisivocanin gauche. Cette masse est à égale distance de la ligne d'occlusion des lèvres et du fonc du vestibule. Elle est centrée par une cicatrice fibreuse blanchâtre linéaire, trace de l'accident déjà cité. Ce nodule muqueux est bien limité, de consistance ferme, cartilagineuse. Il adhère à la muqueuse sus-jacente, occupe la presque totalité de l'épaisseur de la lèvre et forme un léger relief du côté cutané, effaçant la moitié gauche du sillon labo-mentonnier. A ce niveau la peau est de couleur normale. Elle ne peut pas être mobilisée sur la tumeur.

Le second noyau, de la taille d'un pois, est situé à l'emplacement du pli commissural gauche, à cheval sur le versant cutané et le versant muqueux. Du côté cutané on note la couleur un peu violacée pâle. Du côté muqueux les mêmes caractères sont retrouvés : forme grossièrement arrondie, bosselée, de consistance ferme, cartilagineuse.

Enfin, il existe une anesthésie au tact et à la piqûre au niveau des deux nodules. Les autres cicatrices du visage sont normales. L'une est sous narinaire gauche, l'autre à l'angle extérieur de l'œil gauche.

L'adénopathie est composée de quatre ganglions cervicaux, indolores, tous du côté gauche, de consistance ferme, de mobilité réduite, de taille variable : un ganglion sous mental, un sus hyoïdien para-médian, un autre sous maxillaire rétroglandulaire, de la taille d'un pois chiche, le quatrième sous maxillaire antérieur est le plus volumineux de la taille d'une olive. Le reste de l'examen est normal.

Ainsi, devant ces tumeurs cutanéo-muqueuses, accompagnées d'une adénopathie satellite, on discute un instant la possibilité d'une maladie de HANSEN, en raison de l'existence des troubles

sensitifs locaux. Mais cette malade n'ayant jamais voyagé dans un pays d'endémie lépreuse, on écarte rapidement ce diagnostic pour envisager la possibilité d'une tumeur maligne multinodulaire à type d'épithélioma glandulaire ou de cylidrome.

L'exérèse biopsie avec curetage ganglionnaire est ainsi décidée. L'intervention pratiquée dans le service du Professeur CERNEA est réalisée avec le bilan préopératoire usuel. L'état général est excellent; l'examen clinique - appareil par appareil -, ainsi que les examens de laboratoire (TS, TC normaux, BW négatif, urée et glycémie) ne révèlent aucune anomalie.

INTERVENTION (Professeur CERNEA) -

Exérèse de la tumeur de la lèvre : ablation en bloc d'une masse comprenant la muqueuse de la face interne de la lèvre inférieure sur 2cm de long et 1cm de diamètre. Suppression d'un triangle cutané correspondant à la zone d'adhérence de la masse qui est jaunâtre.

Exérèse d'un triangle de la commissure labiale, peau et muqueuse comprises.

Evidemment sous mental et sous maxillaire, il existe un ganglion sous mental et plusieurs sous maxillaires, dont un rétroglandulaire.

Les suites opératoires sont simples, la cicatrisation

bonne et dans les délais habituels, permettant au contrôle anatomo-pathologique de donner le feu vert à la sortie.

EXAMEN HISTOLOGIQUE (Professeur PAYEN) -

Les coupes examinées sur les prélèvements effectués à partir de la lésion située au niveau de la lèvre inférieure mettent en évidence une énorme plaque scléreuse renfermant une trame fibrillaire entourée d'une prolifération nodulaire constituée de cellules épithéloïdes avec quelques cellules géantes. Ces formations renferment en outre de nombreux petits fragments de corps étrangers biréfringents. Les prélèvements effectués à partir de la seconde lésion commissurale présentent une structure identique avec une volumineuse plaque fibreuse à contour irrégulier entourée de formation nodulaire épithélio-giganto-cellulaire. Là encore il existe de nombreux cristaux biréfringents. Les prélèvements effectués à partir de la pièce d'évidement sous mental et sous maxillaire intéressent six volumineuses formations ganglionnaires qui sont le siège d'importants remaniements inflammatoires avec de nombreux follicules épithélio-giganto-cellulaires sans nécrose caséeuse centrale, sans présence de corps biréfringent.

Il s'agit donc d'un granulome silicotique avec remaniement nodulaire épithélio-giganto-cellulaire du type maladie de BBS. Les ganglions sous maxillaires sont également le siège de remaniement du type BBS.

La confrontation des données cliniques et anatomo-pathologiques nous obligent donc à modifier notre diagnostic; la formation pseudo-néoplasique représente un nodule sarcoïdique développé sur ancienne cicatrice avec granulome silicotique et nous nous sommes efforcés de contrôler ces données. Les cuti-réactions et l'intradermo sont négatives. La réaction de KWEIM ne peut hélas être pratiquée pour des raisons matérielles. L'examen complet de la patiente ne révèle aucune autre localisation cutanée ou ganglionnaire. Rate et foie sont normaux, ainsi que l'examen cardio-vasculaire. Une radiographie pulmonaire ne montre qu'une discrète séquelle de primo-infection. Les radiographies des pieds et des mains ne révèlent rien. Les examens sanguins, en particulier les globulines, et la N.F. sont strictement normaux.

La patiente quitte le service avec le diagnostic de BBS développé sur anciennes cicatrices. Le traitement par Rimifon (50mg x 5) est institué et une surveillance attentive préconisée.

Huit mois plus tard, Madame DUJ... fait une récidive commissurale gauche d'une sarcoïde hypodermique, ainsi que deux autres petites sarcoïdes superficielles, l'une au niveau de la cicatrice cutanée de la lèvre supérieure, l'autre sous narinaire gauche. Une seconde intervention est décidée avec exérèse de deux nodules cicatriciels, gênant la face interne de la lèvre au niveau du bord libre des incisives inférieures.

Après un nouveau bilan complet confirmant l'absence de toute autre localisation de la sarcoïdose cutanée, la patiente quitte le service avec adjonction d'un traitement local de soludécadron.

Un an après, une nouvelle réaction devait se produire avec augmentation de volume du nodule sous narinaire gauche; et de nouvelles sarcoïdes en grain de blé, de teinte sucre d'orge très nette à la vitropression au niveau de la face muqueuse de la lèvre inférieure se formaient.

Une dernière intervention avec plastie de la lèvre, pratiquée sous corticothérapie, sur la demande de la patiente, devait être réalisée avec succès semble-t-il. Nous n'avons pas revu la patiente.

Ces deux observations montrent la possibilité de forme pseudo-tumorale de la sarcoïdose buccale. Certes, la présence d'inclusion de silice contribue, peut-être, à favoriser cet aspect au niveau des lèvres.

Ces exemples ont le mérite de rappeler la réalité de sarcoïdose buccale cristallisée, comme pour la peau, autour d'inclusions. On sait la fréquence des traumatismes faciaux, pour ne pas signaler cette coïncidence. La muqueuse oro-pharyngée répond souvent aux agressions sous une forme tumorale, et abstraction faite de la silice, la réaction labiale n'en demeure pas moins typiquement sarcoïdosique. La difficulté diagnostic étant maximum si de surcroit sont atteints les ganglions cervicaux drainant le territoire muqueux intéressé.

Cet aspect trompeur, tout à fait comparable à celui observé pour l'amygdale (DEBOIS, 1958), se retrouve encore mieux dans l'observation suivante.

SARCOIDOSE LINGUALE

Observation N° 4 (TILDE et TILMAN, 1965). -

Il s'agit d'un noir, âgé de 37 ans, hospitalisé à Boston, aux U.S.A., en 1964.

En 1961, le patient consulte pour un œdème de la partie antérieure de la langue. Il existe une masse papillomateuse de 2 x 3cm à son tiers postérieur. Une biopsie est pratiquée et révèle des images histologiques compatibles avec une sarcoïdose. D'autres examens, ainsi qu'une radiographie pulmonaire ne permettent pas de confirmer le diagnostic, et le patient est perdu de vue jusqu'en 1964.

A son entrée à l'Hôpital, il présente une langue très notablement augmentée de volume. Elle est sensible et entraine des troubles sévères de la déglutition et de la phonation. Une perte de poids de 8 à 9 Kg est en rapport avec ces troubles. L'examen montre la langue augmentée de volume, indurée, dépapillée avec des bords irréguliers gardant l'empreinte des dents.

De plus sa face dorsale est recouverte d'aires d'exsudats blanchâtres. Il existe une masse ferme, irrégulière,

douloureuse, centrale, du tiers postérieur de la langue. Le reste de l'examen endobuccale est normal. Une adénopathie cervicale, ferme, mobile, non ramollie est notée. Les examens de laboratoire montrent des gamma-globulines augmentées, une hématocrite à 38% avec une petite anémie, une V.S. à 45 à la première heure. Les diagnostics d'amylose, tuberculose et affections fongiques sont écartés. Seul le diagnostic de sarcoïdose est confirmé par une nouvelle biopsie montrant des nodules de cellules épithélioïdes et géantes, ainsi que des corps de SCHAUMANN.

Nous nous rangeons à l'avis de l'auteur pour conclure que bien que rarissime, toute langue flasque, augmentée de volume, nodulaire, doit imposer un diagnostic différentiel dans lequel la sarcoïdose doit figurer.

Remarquons aussi qu'il s'agit d'une sarcoïdose strictement muqueuse, pseudo-tumorale, n'intéressant pas les muscles linguaux. Il n'est pas exclu qu'une localisation musculaire linguale ne puisse être relatée, au même titre que d'autres localisations myologiques, rarement rencontrée il est vrai dans la littérature (KLOTZ, RUBENS-DUVAL, DESSE et CHIMENES, 1955).

SARCOIDOSE GINGIVALE

Observation N° 5 (KOLAS et ROCHE, 1960). -

Il s'agit d'un jeune blanc de 15 ans, diabétique connu depuis 9 ans, et ayant subi plusieurs extractions depuis les six derniers mois. Trois semaines avant son admission hospitalière, le patient remarque une petite éminence déformant la sertissure gingivale de son incisive supérieure droite. Quelques jours plus tard, son attention est attirée par un petit nodule situé au dessus de l'apex de l'incisive supérieure gauche et répondant à son alvéole; une petite masse dans la joue droite, sous le sténon, dans l'épaisseur du tissu cellulaire, au bord antérieur du masseter est également notée.

L'examen endobuccale répond à ces descriptions. Le reste de la muqueuse buccale est normale; il existe une petite parodontolyse et quelques lésions dentaires diabétiques.

L'exérèse-biopsie des nodules gingivaux et jugaux sont tous en faveur d'une sarcoïdose.

Toutes les autres explorations cliniques, radiologiques et paracliniques ne peuvent pourtant pas confirmer ce diagnostic.

Les autres affections habituellement discutées sont écartées également.

Les auteurs concluent à la nécessité de suivre périodiquement ces malades dans les cas de localisation unique de sarcoïdose.

Nous avons souligné précédemment cette difficulté diagnostic retrouvée dans notre exemple. Si l'on admet le cas présent comme étant une sarcoïdose buccale, les lésions rapportées sont nodulaires, très différentes des sarcoïdes miliaires. Remarquons enfin l'extrême intérêt que prend ici la pratique d'une réaction de KWEIM, voire d'une biopsie palatine.

Observation N° 6 (CAMPELL, 1944) -

Il s'agit d'un homme de 72 ans, édenté complet et qui consulte pour des douleurs de la région incisive supérieure droite. Il n'existe aucun antécédent tuberculeux.

L'examen buccal montre la région œdematée. La muqueuse du vestibule supérieur droit, en regard de la zone incisive, est très inflammée et la pression fait soudre un liquide crémeux par un petit pertuis au centre de cette masse inflammatoire. On pratique un drainage par incision et, malgré une nette amélioration, l'œdème persiste, l'incision ne cicatrise pas et prend l'aspect d'une ulcération à bord décollé.

Une excision avec curetage est alors pratiquée. Elle permet de constater un tissu de granulation qui constitue la base de la lésion et érode l'os à son niveau. Une suture soigneuse est faite au dépend de la profondeur du vestibule.

La guérison est alors rapide. Le patient, revu quelques mois plus tard, ne présente qu'une cicatrice minime. La profondeur du vestibule est paradoxalement normale.

L'examen histologique des lésions révèle un aspect sarcoïdosique. Aucune autre localisation ne peut être retrouvée. Aucune preuve de tuberculose n'est donnée.

L'auteur conclue au diagnostic impossible entre tuberculose et sarcoïdose, et s'arrête à deux constatations :

- *l'absence de progression si la lésion avait été tuberculeuse,*
- *la regénérescence osseuse après extirpation.*

Observation N° 7 (TILMAN, 1964) -

Il s'agit d'un blanc, âgé de 68 ans, décédé au décours d'une septième hospitalisation. Le diagnostic de sarcoïdose est irréfutable, affirmé cliniquement sur biopsie hépatique. Le contrôle nécropsique révèle en outre des lésions pulmonaires radiologiquement non visibles.

Chose curieuse, une biopsie gingivale présentant des lésions sarcoïdosiques avait été faite à partir d'une muqueuse normale.

L'auteur insiste sur l'aspect absolument normal de la gencive d'où le prélèvement avait été fait. Celle-ci était " saine", d'aspect, de dimension et de texture. La biopsie était fortement positive.

Nous rappelons que de tels faits concordent avec les observations de HVIDT et sont confirmés par les atteintes palatines que nous rapportons à présent.

SARCOIDOSE PALATINE

Nous rapportons une étude portant sur 23 sarcoïdoses authentiques vérifiées, dont le siège est soit oro-facial, soit généralisé. Son auteur, LESTER (1964), propose une biopsie systématique du palais à la suite des résultats suivants :

Technique de la biopsie -

Elle est faite au trépan cylindrique " cylindrical trepline punch " de 7mm de diamètre, à 1 cm au dehors de la ligne médiane, dans le palais, à la hauteur de la seconde molaire. Anesthésie locale de 0,25 cc xylocaïne-éphédrine. Les coupes sont fixées au formol, dans de la paraffine et colorées à hématoxyline-eosine-colorant de MASSON.

Résultat -

Toutes les biopsies sont faites dans la région précédemment définie et la muqueuse y était apparemment saine . Dans ces conditions, 10 biopsies sur 23, soit 38% des cas, sont positives.

Etude histologique -

Le granulome sarcoïdien typique est trouvé :

1°) dans le chorion, directement sous épithéliale ;

2°) profondément, au voisinage des glandes salivaires accessoires.

De plus dans 56% des cas, soit 13 biopsies sur 23, on constate la perte de l'intégrité des acini des glandes muqueuses du palais, avec coalescence et formation de petites collections liquidiennes de leur sécrétion.

Cette possibilité d'absence totale de traduction clinique de la sarcoïdose buccale nous semble capitale dans notre connaissance de la maladie. SCHAUMANN préconisait la biopsie amygdalienne systématique, les mêmes faits étant connus pour l'amygdale (DEBOIS, 1958).

D'un autre côté, la perte de l'intégrité des acini, avec collection liquidienne, pourrait expliquer les lésions bulleuses et post-bulleuses que nous avons rencontrées dans notre première observation.

LOCALISATION MAXILLAIRE

Généralité -

La maladie de PERTHES-JUNGLING comprend les lésions osseuses observées dans la sarcoïdose. Il existe une opposition franche entre les fréquences observées entre les anglo-saxonx (20 à 30%) et la France où l'affection est rarissime : 9 cas rapportés au total (CHAOUAT et BENICHOU, 1964).

L'affection atteint l'adolescent, le jeune adulte. Rarissime avant 10 ans, elle touche électivement les doigts. Son début progressif précède, accompagne ou succède d'autres localisations de la sarcoïdose. La lésion fondamentale, dont le substratum anatomique est l'envahissement de la médullaire par les lésions sarcoïdosiques (LEBACQ, 1964), se présente comme une raréfaction du tissu spongieux aboutissant à la formation d'une image radiologique. Celle-ci est lacunaire, claire, de petite taille, arrondie, ovalaire ou polycyclique à contour net. Il n'y a pas de condensation périphérique, de réaction périostée de voisinage. Il n'existe ni fistule, ni séquestre.

Les localisations crâniennes, sur le frontal ou les os propres du nez, se font en géodes trompeuses ou en grandes plaques de décalcification aspécifique. Ces plaques sont souvent sous-jacentes à des lésions cutanées.

D'autres localisations autres que les mains et les pieds pourraient se voir (os long, vertèbres), ainsi qu'une déminéra-

lisation diffuse, celle-ci n'étant d'ailleurs pas encore rattachée avec certitude à la sarcoïdose.

L'évolution est lente et indolore, en quelques années, et peut aboutir à une reconstitution ad integrum (CROIZAT et BROWERS, 1964). Seuls quelques cas évolutifs ont été observés au niveau des doigts.

SARCOIDOSE MANDIBULAIRE

Observation N° 8 (POE, 1945) -

Il s'agit d'une patiente noire, âgée de 41 ans, porteuse depuis 18 ans de nodules faciaux et nasaux. Elle fait des hémorragies nasales facilement. Aucun antécédent personnel ou familial n'existe.

A son entrée à l'Hôpital, la malade se présente comme une femme maigre et décharnée. Les téguments du visage et des extrémités sont recouverts par des nodules sarcoïdiques. Le nez présente de multiples et discrètes élevures d'aspect miliaire,

ainsi qu'une masse pseudo-tumorale de la taille d'un pois. Une nasoscopie révèle un infiltrat serré de grains miliaires. La muqueuse non ulcérée saigne au moindre contacte.

Le reste de l'examen clinique et les examens de laboratoire confirment le diagnostic de sarcoïdose généralisée avec une atteinte pulmonaire visible.

La sphère stomatologique offre en particulier une séméiologie très riche.

On note un œdème des deux lèvres avec une dysesthésie génante. L'examen endobuccale montre, sur une muqueuse infiltrée, un semis de grains de la taille d'une tête d'épingle. La langue présente à sa surface une masse pseudo-tumorale.

Le bilan radiologique surtout, outre les localisations aux mains et aux pieds, montre une atteinte du maxillaire inférieur.

En incidence du maxillaire défilé, il existe au niveau du tiers moyen de la branche horizontale une aire mal limitée, s'étendant de la première prémolaire à la dent de douze ans, flou, polycyclique, comprise entre les apex de la 4ème, 5ème et 6ème dent et le bord basilaire. Les septa interdentaires et la corticale osseuse semblent respectées.

L'auteur précise qu'il s'agit du premier cas mandibulaire à sa connaissance. Il lui semble difficile de préciser les manifestations de BBS dans cette localisation, en raison du caractère unique de l'observation.

Personnellement, nous n'avons pas voulu classer parmi les manifestations miliaires ou linguales cette observation, de par son caractère exceptionnel. Signalons cependant que c'est la seule observation muqueuse retrouvée, illustrant la forme miliaire de sarcoïde buccale. La localisation linguale, pseudo-tumorale est conforme à ce qui a été dit précédemment.

Nous regrettons par ailleurs qu'aucune biopsie osseuse ne soit à notre disposition, en ce qui concerne l'image mandibulaire. Les documents radiologiques d'autre part sont insuffisants. L'état des dents, sus-jacentes à la lésion enfin, nous est inconnu. Quelques auteurs américains (THOMAS et GOLDMAN) considèrent la mobilité précose d'un groupe dentaire comme un signe éventuel de localisation sarcoïdosique osseuse.

SARCOIDOSE DU MAXILLAIRE SUPERIEUR

Observation N° 9 (KALMAN et MALLET, 1954) -

C'est le cas d'une femme blanche de 54 ans hospitalisée à Boston en 1952. La patiente est adressée par son dentiste en vue d'une

chirurgie préprothétique. En effet la prothèse supérieure n'est pas réalisable en raison d'excroissances multiples du rempart alvéolaire incisif. Il existe quelques douleurs spontanées.

La malade est, en outre, connue depuis trois mois comme atteinte de sarcoïdose. Le diagnostic est incontestable, repose sur des constatations pulmonaires et ganglionnaires.

L'examen endobuccal montre la déformation de la crête alvéolaire incisive supérieure. Un film radiologique rétroalvéolaire permet de voir des aires rondes, bien circonscrites, dans la région paramédiane antérieure. On pense à un kyste radiculo-dentaire sur granulome restant, et un curetage est décidé.

A l'intervention, la corticale osseuse vestibulaire est extrêmement dense et difficile à franchir; la masse semble en rapport avec les fosses nasales. Il s'agit d'une masse très vascularisée, de consistance différente de celle d'un kyste. Elle a la forme d'un choufleur, gris rosé, très friable, impossible à énucléer d'un seul tenant. Elle 1,5 x 0,75 cm. La suture et la cicatrisation sont normales.

L'examen histologique montre qu'il s'agit d'une glande séro-muqueuse sécrétante bien formée. Les coupes correspondent à celles observées pour une lésion sarcoïdosique.

Les auteurs concluent à l'inclusion maxillaire d'une glande séro-muqueuse avec processus sarcoïdosique. L'origine buccale ou nasale ne peut être précisée.

Nous avons rapporté cette observation curieuse que l'on peut considérer comme une localisation maxillaire, même si elle sort un peu du cadre de la maladie de JUNGLING.

On sait que périodiquement des glandes salivaires ectopiques sont signalées dans les maxillaires (SLAVIN). NETTER en fait récemment état dans la Revue de Stomatologie à Paris.

Rarissimes sont les cas de sarcoïdoses salivaires et maxillaires (STATTON, 1936).

SARCOIDOSE SALIVAIRE

LE SYNDROME D'HEERFORDT

Nous nous devons d'en donner un aperçu avant d'aborder quelques aspects particulièrement controversés de la sarcoïdose salivaire, et les problèmes nosologiques qu'elle soulève encore.

C'est à Copenhague, en 1909, qu'HEERFORDT décrit le syndrome qui porte son nom. Il l'appel "Felvis uvéo-protida subchronica". Il faut cependant attendre près de trente ans pour que la totalité des auteurs s'accorde avec PAUTRIER notamment, à rattacher ce syndrome à la sarcoïdose (PAUTRIER).

Pourtant les symptômes définissant le syndrome d'HEERFORDT varient considérablement suivant les références.

Il groupe, par exemple, suivant les auteurs (APITHY, 1955) :

- une hypertrophie parotidienne bilatérale transitoire, pouvant durer de trois semaines à plusieurs mois ;

- *des manifestations oculaires, dont la plus fréquente serait une irido-cyclite bilatérale accompagnée d'un fébricule à 37°5 - 38° ;*

- *une atteinte du nerf facial ;*

- *des besoins cutanés à type de " sarcoïdoses " ;*

- *des hypertrophies glandulaires diverses ;*

- *des adénopathies ;*

- *des lésions pulmonaires.*

Nous préférons, pour notre part, un énoncé plus simple et définir le syndrome d'HEERFORDT comme étant l'association d'une parotidite unie ou bilatérale, d'une lésion oculaire et d'atteinte nerveuse (LEBACQ, 1964).

Ainsi :

1°) la parotidite sera envisagée plus loin ;

2°) la lésion oculaire montre que :

- *toutes les tuniques de l'œil peuvent être atteintes et donner des complications. Celles-ci sont rares, mais sévères. Le segment uvéal antérieur serait le plus fréquemment touché, la rétine et la choroïde plus rarement.*

3°) *l'atteinte nerveuse est :*

- à type de parésie, trouble sensoreil ou de paralysie.

Elle se manifeste par une atteinte des nerfs craniens. Le facial est intéressé dans un tiers des cas, uni ou bilatéral. La lésion se fait non par comparaison, mais par envahissement granulomateux (LEBACQ).

Même envisagé dans ce cadre restreint, on le voit, le syndrome d'HEERFORDT peut prendre des aspects extrêmement polymorphe, l'une ou l'autre des atteintes sarcoïdosiques, parotidiennes, oculaires ou nerveuses pouvant inaugurer la triade. Aussi existe-t-il, nous le croyons, une façon plus logique d'aborder la sarcoïdose salivaire. Sans méconnaître le syndrome, nous préférons isoler les atteintes parotidiennes, sous maxillaires et sublinguales.

GREENBERG et ANDERSON (1964) considèrent la localisation parotidienne comme un incident dans les atteintes généralisées de la sarcoïdose. Ces auteurs en étudient 388 cas. 6% présentent une atteinte parotidienne. La réaction de KVEIM est positive dans 77% des cas avec un test de MANTOUX négatif dans 81 % (test pratiqué avec 100 UI de tuberculine).

Sur les 26 cas de sarcoïde salivaire, 83% (19 cas) ont une parotidite bilatérale, 70% (16 cas) une intumescence des glandes salivaires ou une bouche sèche (3 se sont plaints de sécheresse oculaire). 8 cas enfin répondaient au syndrome d'HEERFORDT.

C'est dire que 2% seulement des patients se présentent comme ayant un syndrome d'HEERFORDT sur 388 cas de sarcoïdose, Il serait donc absurde de ne vouloir parler d'atteinte sarcoïdosique salivaire qu'à travers ce syndrome, et les formes monosymptomatiques (6%) prennent tout leur intérêt.

Celles-ci sont d'ailleurs de plus en plus connues et étudiées (HENNION et BATAILLE, 1951) (GIRAUD, GUIBERT et GUERRIER, 1944), TERRACOL, GUERRIER et CABANETTES, 1951) SCHROFF, 1942), (BERNIER, 1951).

Cliniquement : ces parotidites sont unies ou bilatérales. Elles peuvent être globalement hypertrophiées, d'une façon très modérée, difficiles à mettre en évidence, ou au contraire être manifestées, fermes, régulières. Non douloureuse, ne suppurant jamais, la peau est normale, non adhérente au plan profond.

Ailleurs, le parenchyme aura au contraire une dureté lignieuse. Ces aspects pseudo-tumoraux pouvant être encore plus trompeurs dans les formes nodulaires; les ganglions intracapsulaires étant alors responsablent des nodosités perçues.

L'examen endobuccal montre un sténon perméable et d'aspect normal. La sécrétion salivaire, amicrobienne, peut être diminuée. Des études cytologiques (PARRET, 1951) révèlent une prédominance d'élément blanc avec surtout des lymphocytes et des moyens mononuclés et quelques histiocytes. Des cellules épithéliales du type acineux seraient la preuve du remaniement parenchymateux sarcoïdosique.

Nous ne sommes pas sans rapprocher cette participation de cellules acineuses sécrétantes avec les constatations faites par LESTER sur l'histologie des biopsies palatines.

L'anatomo-pathologie de ces parotidites sarcoïdiennes isolées montre un parenchyme glandulaire atrophié. Tous les stades de l'atrophie sont visibles, y compris la disparition totale des formations sécrétantes. Le tissu interstitielle est caractéristique par la présence des nodules épithéloïdes. Nous y reviendrons dans un chapitre ultérieur. Ce tissu interstitiel envahit, remplace petit à petit le parenchyme noble. Le processus aboutit à la sclérose.

Dans ces conditions, les siolographies sont "banales". Les images peuvent être absolument normales, traduire une hypertrophie globale ou au contraire la sclérose progressive de la glande.

Lorsque des ganglions intraparotidiens sont intéressés, les images lipiodolées peuvent être d'aspect pseudo-néoplasique (PFEIFFER, 1963).

Nous avons situé l'atteinte isolée de la parotide dans les atteintes salivaires de la sarcoïdose. La participation isolée des sous maxillaires et des sublinguales se rencontrent également. Dans un cas rapporté par MANDEL (MANDEL et BAUR MASH, 1962), la glande sous maxillaire droite résume la maladie. La glande est atrophique fibreuse, discrètement infiltrée de nodules sarcoïdosiques. Il existe une infiltration massive, par contre, de trois ganglions lymphatiques de la loge sous maxillaire responsable de l'augmentation de volume apparent de la glande et de la masse polylobée, pseudo-néoplasique, senti à la palpation. Le wharton est normal, sans phénomène inflammatoire, et la salive diminuée n'est pas modifiée qualitativement.

MIKULICZ

C'est volontairement que nous citons ce nom propre sans autre qualificatif de " syndrome" ou de " maladie ". Selon les auteurs, c'est tantôt l'une ou l'autre des dénominations qu'il faudrait lui donner. Ceci traduit une part des discussions nosologiques, non encore éteintes, concernant la sarcoïdose.

C'est MIKULICZ, on le sait, qui décrit en 1892 le syndrome de gonflement ou d'hypertrophie symétrique des glandes salivaires et lacrymales, évoluant sur un mode chronique. Le Congrès français de Stomatologie de Paris en 1951 rappelle l'atteinte possible de toutes les glandes salivaires, y compris les glandes accessoires. LANCASTER (LANCASTER et HUGHES, 1963) signale même l'atteinte éventuelle de glandes salivaires abérrantes mandibulaires.

Par ailleurs, incontestablement, la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN et syndrome de MIKULICZ coexistent, certains auteurs en font même une forme clinique du syndrome d'HEERFORD (APITHY, 1955), (GIRAUD, GUIBERT et GUERRIER, 1944).

La tendance actuelle (MANNING, 1962) s'efforce de classer le "Mikulicz " en une maladie de Mikulicz, qui serait, selon MORGAN, une manifestation du syndrome de GOUGEROT-SJOGREN, et un syndrome de MIKULICZ.

Ce syndrome est, nous l'avons dit, pour certains auteurs, une forme clinique du syndrome d'HEERFORDT. On sait également qu'il peut répondre à une maladie d'HODGKIN, une leucémie, un lymphosarcome (ARDOIN et DECHAUME, 1938), une tuberculose, une syphilis, une sarcoïdose enfin en dehors de toute autre manifestation de la triade d'HEERFORDT (BOURDON, 1962).

S'appuyant sur des arguments histologiques, des données de laboratoire et des réactions immunologiques, quelques auteurs, dont RIELUN (BERTRAN, 1964), pensent que le syndrome ainsi défini pourrait répondre à un mécanisme d'auto-immunisation.

LA MACROCHELITE DE MIESCHER

Nous serons brefs à ce sujet. Ce syndrome d'hypertrophie labiale supérieure et parfois inférieure, avec ou sans langue plicaturée, paralysie faciale ou un autre signe d'accompagnement, fébricule en particulier, est de l'avis général et de son auteur même, cité par DEGOS, une expression clinique devant être rattachée au syndrome de MELKERSSON-ROSENTHAL (GROMZIG, 1953), (EVANS, 1965), (LACOU, 1959), (MAUREL, 1960).

LE SYNDROME DE MELKERSSON-ROSENTHAL

On sait qu'il associe une infiltration cutanéo-muqueuse récidivante de la face avec une macrochélite. L'infiltration de la lèvre supérieure étant prédominante, voire seul " infiltrée ". On lui rattache

une langue plicaturée et une paralysie faciale périphérique, en tout point comparable à la paralysie observée dans le syndrome d'HEERFORDT.

Le premier cas est rapporté par ROSSOLINO en 1901. MELKERSSON décrit, en 1928, l'association d'une paralysie faciale avec un œdème labial récidivant chronique, et le donne comme étant " angéo-neurotomique". En 1931 ROSENTHAL, à Berlin, décrit la langue plicaturée, y voyant un facteur familial. Ce n'est pourtant qu'en 1949-1950 que l'unicité du syndrome est faite par LUSCHER et EKBOM principalement.

Depuis, de nombreux cas sont rapportés dans le monde. Le premier exemple français est cité par DEGOS en 1957; quelques exemples récents sont donnés par les stomatologistes (MOULY, 1962).

Nous précisons quelques points situant ce syndrome et son rapport avec la sarcoïdose.

Nous avons déjà noté les problèmes posés par les atteintes monosymptomatiques de la sarcoïdose salivaire, s'intégrant ou non au syndrome d'HEERFORDT. En ce qui concerne l'affection de MELKERSSON-ROSENTHAL, deux atteintes sur trois du syndrome sont nécessaires et suffisantes pour affirmer la réalité de celui-ci. Ces données résultent d'une étude statistique faite par MAUREL (MAUREL, 1960).

La macrochélite, comme celle de MIESCHER, répond à deux types histologiques : une forme lymphomateuse " banale " et surtout une forme dans laquelle les lésions sont du type sarcoïdosique (JOULIA, LE COULANT, TEXIER et MALLEVILLE, 1959), (LACOUX, 1959).

Le rôle joué par les foyers infectieux dentaires est souligné par Messieurs DECHAUME, MARIE et FRANCHEBOIS. Si leur présence n'est pas toujours mise en évidence (MOULY, 1962), leur traitement, si il existe, est toujours à pratiquer (LAZARESCU et STERN, 1964).

Les auteurs attirent l'attention sur la notion de " sensibilisation" de l'organisme et l'intervention, outre le sympathique, de facteur héréditaire pour expliquer ces faits.

Au total, nous dirons que la macrochélite de MIESCHER semble devoir être rattachée avec certitude au syndrome de MELKERSSON ROSENTHAL.

Celui-ci évoque de nombreux aspects de la sarcoïdose oro-faciale. Une atteinte labiale pure ne pouvant être rattachée au syndrome, c'est dans ces conditions qu'il faut parler de la macrochélite de MIESCHER.

Ne pouvant actuellement pas être attribuée à la sarcoïdose, mais si on l'accepte comme étant due à celle-ci, son traitement chirurgical ou par corticoïde s'impose (RABEN, 1962).

Dans les cas de macrochélite intégrée à un syndrome de MELKERSSON, c'est également le traitement chirurgical qui est préconisé, les indications étant suffisamment justifiées par une gêne fonctionnelle (DEGOS, OMNES, OREZ, CIVATTE, ILOVICI, 1959).

Certains auteurs complètent ceci par une désensibilisation (LAZARESCU et STERN, 1964).

Le syndrome de MELKERSSON-ROSENTHAL, complet ou bipolaire, ne peut être, dans l'état actuel de nos connaissances, rattaché avec certitude à la sarcoïdose. EVANS pense qu'il faut voir dans le facteur familial " langue plicaturée ", un facteur héréditaire favorisant l'expression d'une sarcoïdose abortive (EVANS, 1965).

La constatation, souvent avancée, que d'autres localisations sarcoïdosiques ne sont jamais retrouvées dans le syndrome n'est pas un argument de poids. Toutes les lésions de sarcoïdose " régionale " oro-faciale en particulier ne se généralisent pas fatalement. D'autre part, s'il s'agit d'une sarcoïdose " abortive ", son expression est fatalement limitée.

Nous pensons que l'étude des anticorps spécifiques des sarcoïdosiques pourrait conduire à la résolution du problème.

ANATOMO-PATHOLOGIE

La première description histologique de la sarcoïdose a été faite par BOECK en 1905, à partir des lésions cutanées. Plus tard PAUTRIER montre que l'on retrouve partout la lésion élémentaire, quel que soit son siège dans l'organisme.

Cette lésion élémentaire de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN est le nodule épithélioïde. On peut le trouver partout et de façon univoque, quel que soit le visère touché.

Ce nodule est constitué par un amas de cellules épithélioïdes, formant l'élément anatomique de base. Ces cellules, d'origine conjonctive, histiocytaire, sont de grande taille. Elles se colorent faiblement, leurs limites sont assez mal visibles. De forme fusiforme ou polyédrique, le cytoplasme est acidophile, abondant, homogène ou faiblement granuleux, le noyau pâle est bien visible, finement réticulé, ovale.

Ces cellules doivent être arrangées en nodules et non éparses, mélangées à des histiocytes, pour qu'on parle de granulome épithélioïde (LEBACQ, 1964). Parfois cet arrangement en nodule n'est visible qu'à la périphérie d'une confluence de cellules épithélioïdes.

Ces nodules présentent en outre, en fonction de leur âge et de leur évolution :

- une charpente réticulaire en couche concentrique plus ou moins importante et un fin réseau de réticuline pénétrant le nodule. Ceci est bien mis en évidence par les colorations à l'argent ;

- une réaction du type inflammatoire parfois constituée de lymphocytes, circonscrivant le nodule en couches peu importantes. On y voit parfois aussi des plasmocytes, et certains auteurs ont pu l'interpréter comme une manifestation allergique, les plasmocytes étant le support d'anticorps;

- des manifestations régressives enfin constituées par une nécrose fibrinoïde décrite par PAUTRIER d'abord, ensuite par RICHER et CLARK, en 1943. C'est une nécrobiose spéciale : dégénérescence éosinophile du cytoplasme et rétrécissement concentrique du noyau. Ces transformations diffèrent de la caséification tuberculeuse où le cytoplasme est coagulé et les noyaux désintégrés. Finalement, le nodule peut subir une transformation hyaline, anhiste, acellulaire, progressant par secteur dans le tissu touché par la maladie.

La sclérose survient par épaississement des fibres des réticuliniques.

A noter que, tant dans cette nécrose éosinophile que dans les lésions scléreuses plus anciennes, subsiste longtemps un second

caractère commun au nodule épithélioïde sarcoïdosique, à savoir : les cellules géantes.

Ces cellules sont multinuclées, fréquemment rencontrées dans les lésions en voie de sclérose. Les noyaux sont rangés en périphérie de la cellule géante, en forme de couronne. Dans la tuberculose les noyaux seraient plutôt centraux et de plus ces cellules seraient moins nombreuses dans les nodules sarcoïdosiques que dans les nodules tuberculeux (PAUTRIER).

Elles présentent les mêmes caractères tinctoriaux que les cellules épithélioïdes qui seraient d'ailleurs précurseurs.

Signalons enfin les inclusions de ces cellules géantes, non pathognomoniques, connues depuis longtemps et rencontrées dans 88% des cas de sarcoïdose contre 6% des cas de tuberculose (JONES WILLIAMS, 1960) :

1°) corps astéroïdes, de nature très controversée, qui seraient pour DELARUE et GOUYGOU des différenciations cytoplasmiques actives, traduisant un moment spécial de l'activité cellulaire, et ne renfermant aucun produit de désintégration.

2°) corps de SCHAUMANN : il s'agit de corps stratifiés composés de lamelles concentriques qui refoulent les noyaux à la périphérie de la cellule géante. Ils envahissent complètement la cellule s'imprégnant de dépôts de fer et de calcium. Leur nature est encore douteuse et pourrait correspondre à des dépôts progressifs de protéine et d'éléments minéraux.

L'étude anatomo-pathologique du granulome épithélioïde nous conduit à formuler un certain nombre de remarques.

Tout d'abord, cette lésion ubiquitaire rencontrée au niveau de tout organe n'est absolument pas spécifique et propre à la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN. Tous les auteurs sont unanimement sur ce point.

Ainsi SORS (SORS et ROUJEAU, 1955) a relevé toutes les affections dont le stigmate anatomique est le granulome épithélioïde. Nous retiendrons en particulier les tuberculoses non caséeuses, la lèpre, les brucelloses, la béryllilose, les maladies fongiques et parasitaires, dont l'histoplasmose et la coccidioïdomycose.

On a voulu chercher des éléments d'un diagnostic différentiel anatomo-pathologie entre sarcoïdose et l'une des affections précédentes. La lecture des auteurs apporte une gamma très vaste d'arguments et de descriptions histologiques que nous ne résumerons pas, pour nous rallier aux conceptions de LEBACQ. " Le granulome de la sarcoïdose se distingue par son uniformité et sa monotomie. Cependant le même tableau histologique peut se rencontrer dans diverses affections généralisées .... ". " L'anatomo-pathologie seule ne fait donc pas le diagnostic de la sarcoïdose ".

On peut conclure que la transformation épithélioïde des cellules mésenchymateuses dans la sarcoïdose peut relever d'un certain nombre de mécanismes.Nous citons le plus important à nos yeux :

" Certaines réactions d'hypersensibilité provoquent la formation de ces cellules ", " un mécanisme immunitaire " en particulier.

REACTION DE KWEIM

Nous avons vu dans le chapitre "ANATOMO-PATHOLOGIE ", et dans la définition même de la sarcoïdose, que la réaction de KWEIM pouvait et devait figurer dans le diagnostic de la maladie.

Le principe de la méthode consiste en l'injection intradermique d'un filtrat de tissu sarcoïdien. Ceci fait apparaître, chez les sujets atteints de la maladie, un nodule induré qui atteint sa structure caractéristique quelques semaines après. La biopsie permet de retrouver le nodule épithéloïde. Aussi utilise-t-on des filtrats encore à l'étude, extraits de ganglions ou de rate sarcoïdosique, mais surtout des extraits purifiés, variables suivant les auteurs (DANBOLT, 1947), (SILTZBACH, 1961), (LEBACQ, 1964).

Ces filtrats obtenus sont stables, ne s'altèrent pas, même à la température ambiante.

TECHNIQUE -

On pratique une injection intradermique de 0,1 à 0,2 ml d'un filtrat au niveau de la face antérieure de l'avant bras ou à la face externe de la cuisse. On ne tiendra pas compte des phénomènes inflammatoires immédiats non spécifiques, et disparaissant d'ailleurs rapidement en quelques jours.

La lecture se fait entre la 4ème et la 6ème semaine. Le test montre une zone circonscrite cutanée de 3 à 5 mm de diamètre, parfois même d'un centimètre.

C'est un nodule enchâssé dans le derme, en " grain de chènevis", bien cohérent, mobile ou palpable, non proéminent.

Une remarque importante est à faire : le test ainsi décrit peut être cliniquement négatif, mais histologiquement positif. Une biopsie est donc toujours nécessaire : celle-ci montre alors l'image d'un nodule épithélioïde. Certaines images histologiques peuvent être d'interprétation difficile, les tests seront considérés comme douteux et refaits.

RESULTATS -

Ils sont variables et très discutés. Cependant tous les auteurs s'accordent pour donner des chiffres de résultats positifs compris entre 62% et 92% ou plus. Les tests positifs chez les sujets témoins sains sont très faibles : 2% sur 585 cas (SILTZBACH, 1961).

D'une façon générale, on peut dire que si le filtrat est de " bonne qualité", le test sera positif, quels que soient la race, l'origine du malade, l'organe dont provient le produit du broyat et la variété de la localisation qu'il tend à prouver. Les tests positifs obtenus chez les sujets sains ou atteints de maladies autre que la sarcoïdose sont très faibles (TURIAF).

On admet actuellement que le facteur prépondérant qui décide de la positivité du test est le potentiel évolutif que présente la maladie au moment où il est pratiqué. Positif au début, la réaction tend à devenir plus faible avec la chronicité, voire négative après guérison.

Remarquons en outre que de nombreuses substances introduites sous la peau provoquent une réaction sarcoïdosique. En particulier leprommie chez le lépreux, le ziconnin chez un malade atteint d'une dermatose au ziconnin, le bérylium dans les beryllioses.

Le silice dans les BBS est un peu spécial. Il peut localiser la maladie : cependant la réaction ne se produit pas dans les mêmes délais. Il ne se manifeste comme "sarcoïdogène" locale qu'exceptionnellement.

La signification de la réaction de KWEIM serait, pour la grande majorité des auteurs, l'expression d'une réaction antigène-anticorps. Aucune preuve ferme jusqu'ici n'a pu cependant l'affirmer ou l'infirmer (TURIAF, 1964).

En conclusion, la valeur de la réaction de KWEIM dans l'établissement du diagnostic de la sarcoïdose ne se discute plus. Elle traduit au niveau de la peau et par l'introduction d'un broyat sarcoïdosique le même phénomène que nous avons rapporté pour la muqueuse du palais.

Les lésions anatomo-pathologiques observées sur la gencive et le palais, même si elles sont positives, ne doivent pas exclure la pratique de la réaction de KWEIM.

Une lésion clinique isolée sarcoïdienne ne pourra être retenue comme appartenant à la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN que si elle est confirmée par une biopsie palatine et une réaction de KWEIM positive.

E T I O L O G I E

Ces notions restent, malgré les 90 ans d'âge de la sarcoïdose, extrêmement débattues et non résolues pour la plupart.

La fréquence de la maladie est difficilement appréciable. Elle varie suivant les auteurs et suivant les pays. De plus il s'y ajoute un critère diagnostic non universellement admis, certains auteurs affirmant la maladie là où d'autres auteurs la rejettent.

L'incidence de la sarcoïdose a surtout été étudiée dans les pays de langue anglo-saxonne et en Scandinavie. Sur 100.000 personnes examinées, 0,66 sont atteintes de sarcoïdose dans l'Oxfordshire, en Angleterre, et 100 à Stockholm (entre 25 et 29 ans).

C'est dire que les atteintes varient considérablement en fonction des groupes humains étudiés et des régions.

Nous retiendrons pourtant que les noirs sont beaucoup plus touchés que les blancs aux Etats-Unis, et ceci dans une proportion de 15 noirs pour 1 blanc (COOCH, 1961). D'autre part la plus grande fréquence apparente de la sarcoïdose tient surtout au fait qu'elle est mieux diagnostiquée à mesure que la tuberculose régresse (ISRAEL SONES).

L'âge moyen de la plus grande atteinte est généralement admis entre 20 et 40 ans. Les cas extrêmes cités par LEBACQ

seraient ceux de NAUHNN (trois mois) et de LEITNER (80 ans).

Enfin, les femmes seraient plus touchées : 63% sur 3.675 cas étudiés.

LES THEORIES ETIOLOGIQUES -

Leur abondance témoigne de l'ignorance dans laquelle nous sommes de l'étio-pathogénie de la maladie de BESNIER-BOECK-SCHAUMANN. Nous ne ferons que citer les plus anciennes pour nous attarder d'avantage sur les plus intéressantes à nos yeux, les plus récentes également.

1°) La lèpre -

Le bacille de HANSEN, responsable de la sarcoïdose, a été défendu par plusieurs auteurs, dont REBELLO en particulier. PAUTRIER estime que la répartition géographique des deux affections et les données épidémiologiques de la maladie de HANSEN suffisent à éliminer la théorie lépreuse. Les recherches bactériologiques, les tests à la lépromine et la réaction de KWEIM s'inscrivent d'ailleurs bien dans ces données. La majorité des auteurs s'accordent pour rejeter cette étiologie.

2°) Virale : hypothèse soutenue par les Danois; en fait aucun virus n'a jamais pu être mis en évidence; la maladie n'a jamais

pu être transmise à des animaux inoculés. Les conclusions des auteurs sont très divergentes et en fait l'hypothèse ne subsiste que dans l'impossibilité de mettre en évidence une autre cause. Mais aucune enquête épidémiologique d'envergure n'a jamais été entreprise jusqu'à présent.

3°) Fongique -

Surtout défendue d'abord sur l'observation de corpuscule arrondi noté dans les ganglions sarcoïdosiques, puis sur des similitudes entre les manifestations radiologiques de la sarcoïdose et la moniliose, certains auteurs ont défendu cette hypothèse mycosique de la maladie. TURIAF et BRUN concluent pourtant que les arguments proposés " sont encore en petits nombres et pour le moment par eux-mêmes peu démonstratifs ".

4°) Tuberculeuse -

C'est la plus ancienne, la plus débattue encore aujourd'hui.

SCHAUMANN, le premier, incorpore la sarcoïdose à la para-tuberculose. BURNAND, ZIEGLER et GRAVESEN en font une tuberculose atypique. Surtout SCADDING est actuellement le défenseur de cette théorie tuberculeuse.

Citons avec LEBACQ pourtant les grandes raisons qui semblent s'opposer à cette théorie.

Les organes touchés sont différents, voire opposés ou respectés dans l'une ou l'autre des affections tuberculeuses et sarcoïdosiques. Le MORBUS BOECK attaque rarement les gaines tendineuses, les surrénales, les glandes génitales. Le B.K. frappe rarement le myocarde ou l'hypophyse.

La clinique fait rarement coïncider les deux états morbides, et si parfois tuberculose et sarcoïdose cohexistent, l'une précédant ou complétant l'autre. Aucun argument décisif ne peut en être retiré.

Les études bactériologiques montrent très exceptionnellement des B.K. dans les sarcoïdoses. De même des constituants, tels que l'acide mycolique et l'acide alpha-epsilon-diamniopimélique, ont été trouvés dans les lésions sarcoïdosiques. Ces constituants, bien que retrouvés dans les B.K., le sont également dans le pollen de pin et seront probablement trouvés dans d'autres substances lipidiques. Ils existent d'ailleurs dans d'autres germes que le B.K.

Les études épidémiologiques sont, comme pour la lèpre, contradictoires.

Les études immunitaires ne sont pas en faveur de l'origine tuberculeuse. En particulier les réactions à la tuberculine, la réaction de MIDDLEBROOK-DUBOS, le test de MITSUDA et de KWEIM les opposent franchement.

Les traitements cortisoniques chez les sarcoïdosiques donnent souvent de bons résultats et ne sont pas suivis de tuberculose.

C'est ainsi que la majorité des auteurs actuels rejetient la théorie tuberculeuse, estimant le nombre de ces probants insignifiants et les expériences peu démonstratives.

5°) *Blessure et traumatisme* -

Nature silicotique de la sarcoïdose -

C'est une théorie relativement récente, déjà soutenue en 1948 par LEIDER. BETTLY, la même année, réunit trois observations de sarcoïdoses développées tardivement sur anciennes cicatrices. Depuis ces dix dernières années, le nombre de ces publications a considérablement augmenté. Nous en avons colligé une trentaine, dont deux pour notre compte personnel (DEGOS et CIVATTE) (DEGOS, LORTAT, JACOB, CIVATTE, BARRE, 1956) (BRUN et DUPERRAT, 1955) (DUPONT et al.) (RACOUCHOT et COUDERT, 1961) (BARA et VILENSKI).

Ainsi deux faits sont notés :

- *la sarcoïdose peut se localiser sur d'anciennes cicatrices. Il faudrait même rechercher systématiquement des formations épithélioïdes à leur niveau ;*

- *le silice (sous forme colloïdale) donne des réactions sarcoïdosiques nettes et pourrait être un point d'appel (DEGOS).*

Malheureusement, on ne trouve pas de cristaux de silice dans les sarcoïdoses pulmonaires. Les particules de quartz ne font que localiser la véritable lésion au niveau des cicatrices. Nous avons vu par ailleurs que les délais de formation granulomateuse par inclusion de corps étranger, dont le silice , n'étaient pas compatibles avec la traduction " naturelle " d'une réaction de KWEIM expérimentale. D'ailleurs, le quartz inoculé chez des sarcoïdosiques et des témoins sains donne les mêmes résultats (REFVEM).

Aussi la recherche d'une étiologie à la sarcoïdose reste encore vaine. L'hypothèse la plus vraisemblable semble être celle de l'existence d'un agent ou d'un groupe d'agents de structure très proche l'un de l'autre, responsable de la maladie et de nature à former des anticorps. Il faut aussi remarquer que tous les travaux entrepris dans la recherche de l'étiologie du mal semblent aboutir à une conception pathogénique immunitaire qui pourrait prochainement faire découvrir le ou les agents responsables.

Il est classique d'insister sur les manifestations d'allure immuno-allergique que la sarcoïdose présente : citons l'uvéite, l'érythème noueux, les polyartralgies; l'effacement rapide des lésions sous l'influence heureuse du traitement corticoïde. L'étude du test de KWEIM par ailleurs en fait une réaction spécifique. Les réactions positives obtenues avec un autre antigène sont en fait restreintes et les nombreuses expériences où les agents les plus variés n'ont donné aucun résultat sont des plus démonstratives.

D'autre part, le granulome épithélioïde peut être considéré comme une manifestation immunitaire, certains antigènes le provoquent par ce processus, comme nous l'avons vu au chapitre anatomo-pathologique.

Les études immunitaires, dont LEBACQ fait état et portant sur les sensibilités retardées cellulaires, les sensibilités immédiates dues à l'intervention d'anticorps humoraux, rendent compte que dans la sarcoïdose les sensibilités cellulaires sont affaiblies, voire abolies, tandis que les sensibilités humorales sont conservées.

Appliquée à ces notions, l'étude du transfère passif du test de KWEIM conduit LEBACQ à la conclusion suivante : " ce transfert passif prouve l'origine immunitaire du test de KWEIM, et démontre de plus qu'il s'agit d'une sensibilité de type cellulaire ou retardé ".

L'étude des réactions tuberculiniques, des sensibilités humorales, du test de KWEIM et de son transfère passif permettent ainsi de croire que la sarcoïdose est elle même une manifestation d'hyperim-munité cellulaire. Or il est connu que les sensibilités humorales peuvent répondre à un nombre illimité d'antigènes différents en fabriquant des anticorps spécifiques pour chacun d'eux, tandis que le mécanisme de l'immunité retardée a des possibilités réduites (GELL, 1961).

L'hypothèse est donc la suivante : " l'antigène de la sarcoïdose occupe entièrement les possibilités de riposte de type retardé

du système immunologique compétent; mis en présence de tuberculine ou d'un autre antigène bactérien, il n'est plus possible à ce système de fournir une réponse de ce même type, de là provient l'affaiblissement et même la négativité des réactions tuberculiniques dans la sarcoïdose, alors que la fabrication des anticorps reste intacte " (LEBACQ, 1964).

REFVEM (1954), s'inspirant des travaux de SABIN, fait entrer la sarcoïdose dans le vaste cadre des collagénoses résultant pour lui aussi d'un processus d'hypersensibilité (BARIETY et POULET, 1958). On a même tenté de rapprocher, compte tenu des réactions granulomateuses extravasculaires indifférentiables, sarcoïdose et périarthrite noueuse.

De telles données, si elles n'établissent pas l'étiologie de la sarcoïdose, semblent bien pouvoir contribuer à éclairer sa pathogénie. Certes, elles restent, comme le souligne TURIAF et BRUN, à être plus amplement étayées.

Ces conceptions peuvent néanmoins, et nous en sommes persuadés, faire intégrer un certain nombre de syndromes " parallèles " au BBS, tels que le MELKERSSON ROSENTHAL et le MIKULICZ, actuellement non classés par beaucoup d'auteurs, dans le cadre de la sarcoïdose. Signalons enfin que les travaux de la dernière conférence internationale sur la sarcoïdose de 1963 semble confirmer la conception selon laquelle la maladie serait une collagénose.

Bien entendu, dans les collagénoses sont observées de nombreuses réactions de nature immunologique .

Cependant, à l'heure actuelle, aucune démonstration n'a été apportée pour prouver que les anticorps sont responsables de la maladie.

On pense même que ces anticorps ne font qu'accompagner l'affection. C'est le cas par exemple de la polyarthrite chronique évolutive.

C O N C L U S I O N

La sarcoïdose est une réticulo-endothéliose qui suscite actuellement de nombreux travaux. Son étiologie et sa pathogénie sont inconnues. Sa définition même est délicate et son diagnostic souvent difficile.

Nous avons voulu illustrer les aspects stomatologiques de la maladie.

La connaissance des lésions dermatologiques reste primordiale. La majorité d'entre elles siègent électivement à la face et leurs recherches attentives s'imposent toujours. Les formes à petits nodules et surtout les sarcoïdes miliaires cutanées ont leurs homologues intrabuccales.

Cet aspect, connu pour la muqueuse nasale et laryngopharyngée, l'est peu pour la cavité buccale.

Il existe également d'autres manifestations stomatologiques.

Des formes vésiculaires et bulleuses sont décrites par des auteurs américains (CHERASKIN) (SHAFER).

Des aspects pseudo-tumoraux touchant les lèvres et la langue sont comparables à ceux observés pour l'amygdale.

Enfin il existe des localisations muqueuses inapparentes. Ces atteintes sans traduction clinique touchent la gencive et le palais dur. Des biopsies systématiques à leurs niveaux pratiquées aux Etats-Unis confirment ces données.

La difficulté du diagnostic de sarcoïdose en cas de localisation oro-faciale unique peut être résolue par la biopsie palatine. Celle-ci apporte la certitude d'au moins deux atteintes sarcoïdosiques, et forme alors avec la réaction de KWEIM un trépied solide pour affirmer le diagnostic.

La méthode est applicable aux localisations salivaires qui souvent s'observent sans le contexte du syndrome habituel. En effet les atteintes isolées de la parotide sont trois fois plus fréquentes que les parotidites observées dans le syndrome d'HEERFORDT. Les glandes sous maxillaire et sublinguale peuvent être également seules touchées.

Les localisations maxillaires de la maladie de PERTHES JUNGLING sont peu fréquentes. Elles ne semblent pas avoir été observées en France, où neuf cas seulement de sarcoïdose osseuse sont rapporté

La maladie peut aussi s'exprimer sous une forme rarissime salivaire touchant des glandes sécrétrices ectopiques intramaxillaires.

Quelques problèmes soulevés par des syndromes afférents à la maladie sont à résoudre.

Celui de MIKULICZ appartient incontestablement à la sarcoïdose, mais ne lui est pas spécifique. Il traduirait pour certains un mécanisme d'auto-immunisation.

La macrochélite de MIESCHER serait une forme monosymptomatique du syndrome de MELKERSSON-ROSENTHAL. Celui-ci peut représenter une sarcoïdose abortive, conditionnée par un facteur héréditaire.

Nous croyons qu'une meilleure connaissance des localisations oro-faciales, de la réaction de KWEIM, et la pratique de biopsie palatine dans les atteintes isolées, doivent permettre au stomatologiste le diagnostic plus fréquent de la maladie de BESNIER-BOECK et SCHAUMANN.

B I B L I O G R A P H I E

1 - ARDOIN (D.), DECHAUME (M.). Une observation de forme tumorale de la maladie de Mikulicz. Revue de Stomatologie, N° 4, 248-256, 1938.

2 - APITHY (D.). Le syndrome d'Heerfordt. Thèse Bordeaux, N° 24, 1955.

3 - BARIETY (M.) et POULET (J.). La sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann. 1 vol. Flammarion ed, Paris, 1958.

4 - BERNIER (J.L.). Sarcoïdosis. J. oral Surg., 9 : 256, 1951.

5 - BERTRAN (U.), HALBERG (P.). Mikulicz's disease sialodentis chronics. Tandlaegebladet, 68, 161-170, Danemark, 1964.

6 - BETTLY (F.). Sarcoïdosis following injury. Proc. Roy. Soc. Med., 41, 758, 9, 1948.

7 - BOURDON (J.P.C.). Contribution à l'étude du syndrome de Mikulicz. Thèse Paris 1962.

8 - BRUN (J.), DUPERRAT (B.). Sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann avec granulome silicotique cutanée. B.N. Soc. Hôp. Paris, 71, N° 56, 162-166, 1955.

9 - CAMPELL (J.). Sarcoïdosis or tuberculosis. Brith. D.J., 77, 159, 1944.

10 - CHAOUAT (Y.), BENICHOU (C.N.). Maladie de Perthes Jungling. Gaz. Med. France, 71, 1125-1130, 25 Mars 1964.

11 - CHERASKIN (E.), LANGLEY (L.L.). Dynamics of oral diagnosis. Chicago year books publischers 1956.

12 - Conférence internationale sur la Sarcoïdose. Stockholm in Acta Med. Scand. suppl., 425, 1963.

13 - COOCH (J.W.). Sarcoïdosis in U.S. Army 1952 through 1956. Amer. Revue Resp. Dis. 84 suppl. 5, 103, 1961.

14 - COVEL (E.), Boeck's sarcoïdosis on mucous membranes. Oral Sur. Med. Path., 7, 1242, 4, 1954.

15 - CROIZAT (P.), BROWERS (J.). La sarcoïdose de B.B.S. (à propos de 28 observations). J. Med. Lyon, 45, 197-222, 5 Février 1964.

16 - DANBOLT (N.). Reexamination of Caesar Boeck's first patient with "multiple benign sarcoid" of the skin. Swcheiz Med. Wschr, 77, 1149, 1947.

17 - DANBOLT (N.). Réaction de Kweim et sa signification dans le diagnostic du B.B.S. Acta Dermato., Stockholm, 42, 355-362, 1962.

18 - DEBOIS (L.). Localisation à l'amygdale et aux muqueuses rhino-pharyngées de la maladie de B.B.S. Thèse Paris N° 332, 1958.

19 - DEGOS (R.). Manifestation cutanée de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Progrès médical, 12 Avril 1941.

20 - DEGOS (R.). Dermatologie, Flammarion, Paris, p. 981c. Mise à jour 1958.

21 - DEGOS (R.). Granulome silicotique et maladie de B.B.S. Bul. Soc. Franç. derm., 66, N° 4, 325-326, Juillet-Octobre 1956.

22 - DEGOS (R.), CIVATTE (J.). Granulome silicotique et maladie de Schaumann. B.M. Soc. Med. Hôp. Paris, 113, N° 7,520-530, 1962.

23 - DEGOS (R.), CHES (H.), CREPY (C.), CIVATTE (J.), ILOVICI(C.). A propos d'une observation de M.B. et son traitement chirurgical. Revue de Stomatologie, 10-11, 618-620, 1959.

24 - DESPIERRES (H.). RAGOUCHOT (J.). Syndrome de B.B.S. à forme de granulome silicotique. Bul. Soc. fr. derm. Avril Mai, 69, N° 2, 405-406, 1962.

25 - DUPPERAT (B.), TOAN (J.), MASCAPO (J.M.). Un cas d'éruption profuse de micro-sarcoïdes. Bul. Soc. fr. derm. et syph., 14 Janvier 1965.

26 - EVANS (J.H.). Syndrome de Melkersson-Rosenthal. Brith Med. J. 5477, 1527-1528, 25 Décembre 1965.

27 - FRENZ (E.). Modification granulomateuse des cicatrices en tant que symptomes indicatifs de la maladie de Boeck. Schweiz Med. Wschr., 90, N° 5, 107-109, 1960.

28 - GELL (P. G. H.). Cellular hypersensititivy. Int. A. F. C. M. Allergy, 18, 39, 1961.

29 - GIRAUD (G.), GUIBERT (H. L.), GUERRIER (Y.). Détermination salivaire dans le B. B. S. Montpellier Med., 5, 319-327, Sept. Oct. 1944.

30 - GRAVESEN (P. B.). Lymphogranulomatosis benigna. Boersch Kraunheist fur d. gas Fubeck Forsch, p. 211-213, 1942.

31 - GREENBERG (G.), ANDERSON (R.). Enlargement of parotid gland due to sarcoïdosis. Brith Med. J. 5413 : 861-862, 3 Oct. 1964.

32 - GROMZIG (H.), KUNISS (G.). Zeitschrift f haust und geschl., 15, 9-13, 1953.

33 - HENNION (P.), BATAILLE (R.). Les parotidites chroniques. XIIè Congrès français de Stomatologie, Paris, 1951.

34 - HVIDT (G.). Remarks on Boeck sarcoïd with special references the occurence of mucous membrane. Act. O. R. L. T5, p. 87, 1923.

35 - JONES-WILLIAMS (W.). The nature and origin of Schaumann bodies. J. Path. Back. 79, 193, 1960.

36 - JOULIA (C.), LE COULANT (H.), TEXIER (J.), MALEVILLE (J.). Macrochélite sarcoïdosique. Bul. Soc. fr. derm., Bordeaux, Séance 17 Oct. 1959.

37 - KALMAN (S. I.), MALLET (S. F.). Aberrant gland and sarcoïdosis in the maxillal report of a case. J. oral Surg. Path. Med., 12, 63-66, 1954.

38 - KERR (M.). Oral sur. Med. Path. 20, 166, 1965.

39 - KLOTZ (H.P.), RUBENS-DUVAL (A.), DESSE (G.), CHIMENES. La forme musculaire de la maladie de B.B.S. Rev. Rhumato. 22, 132, 1955.

40 - KOLAS (S.), ROCHE (W.C.). Sarcoïdosis lesions primary in oral cavity. J. oral Sur. Anesth. and Hosp. serv., 18, 169-172, 1960.

41 - LACOUX (J.C.). Etude du syndrome de Melkersson-Rosenthal. Thèse Paris N° 622, 1959.

42 - LANCASTER (J.E.), HUGHES (K.W.). Mikulicz's disease involving multiple salivary glands. Oral Surgery Path. Med., 10, 1266-1269, Oct. 1963.

43 - LAZARESCU (I.), STERN (I.). Sindrom Melkersson-Rosenthal. Stomatologia, 2, 343-348, Roumanie, 1964.

44 - LEBACQ (E.). La sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann. 1 vol. ed Arscia Bruxelles, ed. Maloine Paris, 1964.

45 - LESTER (R.). Biopsis of normal appearing palate of patients with known sarcoïdosis. Oral Surg. Path. Med., 18, 342-345, 1964.

46 - LOMHOLT (S.). Sur les lésions muqueuses de la sarcoïdose. Bull. Soc. fr. derm., 13, 5, 34, p. 1143, 1934.

47 - MANDEL (L.), BAURMASH (H.). Differentation of submaxillary lymphadenopathy and submaxillary salivary gland pathology. Oral Sur. Med. Path., 15, 3, 1962.

48 - MANNING (G. C.). Mikulicz syndrom due to sarcoïdosis. Brith J. Clin. Pract., 16, 541, 3, 1962.

49 - MAUREL (H. F.). Contribution à l'étude du syndrome de Melkersson-Rosenthal. Données statistiques. Thèse Paris, N° 345, 1960.

50 - MICHAEL (H.) and al. Sarcoïdosis : preliminary report on a study of 350 cases with special reference to epidemiology. Amer. Revue Tuberc., 62, 741, 1950.

51 - MOULY (R.). Le syndrome de Melkersson-Rosenthal. Revue de Stomatologie, 3, 6, 669-672, 1962.

52 - PARRET (J.). Les parotidites chroniques. XIIè Congrès français de Stomatologie, Paris, Oct. 1951.

53 - PAUTRIER (L. M.). Sarcoïdosis. Brith J. Tuberc., 42, 1-7, 1948.

54 - PAUTRIER (L. M.). Une nouvelle grande réticulo-endothéliose : la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. 1 vol. Masson ed. Paris, 1940.

55 - PFEIFFER (K.). B. B. S. salivaire avec contribution à l'analyse du syndrome de Mikulicz. Radiologoe, 3, 165-173, Berlin, 1963.

56 - POE (D. L.). Sarcoïdosis of the fow : a new disease of the mandibule. Amer. J. Orthodont, 29, 52-56, 1945.

57 - RABEN (A. S.). Sarcoïdosis and so called sarcoïd reaction. Post. Grad. Med., 31, 232-239, 1962.

58 - KAGOUCHOT (J.), COUDERT (J.). "Réveil" de vieilles cicatrices cutanées; syndrome de B.B.S. avec aspect de granulome silicotique. Bul. Soc. fr. derm., 68, N° 4, 727-728, 1961.

59 - REFVEM (O.). The pathogenesis of Boeck's disease. Act. Med. Scand. suppl. 295, 1954.

60 - SCHROFF (J.). Sarcoïd of the face B.B.S. disease. J. Am. dental. 29, 2208-2211, 1942.

61 - SHAFER (W.G.), HINE(M.K.), LEVY (B.M.). Text book of oral pathology. Philadelphia, W.B. Saunders Co, 1958.

62 - SILTZBACH (L.E.). The Kweim test in sarcoïdosis. A study of 750 patients. J. Amer. Med. Ass. 178, 5, 476-482, 1961.

63 - SLAVIN (M.I.). Ectopically gland, parotid gland in mandibule. Oral Path. Oral Med. Oral Surg., 3, 1372, Nov. 1950.

64 - SORS (Ch.), ROUJEAU (J.). Etude anatomo-pathologique des formes médiastino-pulmonaires de la maladie Besnier-Boeck-Schaumann. J. franç. Med. et Chir. thorac., 9, 541-577, 1955.

65 - STATTON (E.K.). Aberrant salivary gland. Arch. Dermat. syph. 33, 128, 1936.

66 - TCHERDAKOFF (P.). La réaction de Kweim-Nickerson dans le diagnostic de la sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann. Recueil périodique E.M.C. sang-organes hématopoïétique, 30-40 (2), 1962.

67 - TERRACOL (J.), GUERRIER (Y.), CABANETTES (J.). Détermination parotidienne de la maladie de B.B.S. Gazette des Hôpitaux, 28, 345, 14 Juin 1951.

68 - TERRIS and al. Incidence of diagnosed sarcoïdosis in Louisiana. Amer. Rev. Resp. Disease, 85, 509, 1963.

69 - THOMA (K.H.), GOLDMAN (H.M.). Oral Pathology. Edition N° 5 St Louis, The C.V. Mosby Compagny, p. 998, 1960.

70 - TILDE (H.), TILLMAN (D.H.D.) and al. Sarcoïdosis of the tongue. Oral Sur. Med. Path. 1965.

71 - TILLMAN (H.H.). Sarcoïdosis with unsuspected oral manifestations. Oral Surg. Med. Path. 18, 130-135, 1964.

72 - TURIAF (J.). La réaction de Kweim. Bul. Soc. Med. Hop., Paris, 115, 609-616, 1964.

73 - TURIAF (J.). Valeur pour le diagnostic de la sarcoïdose et signification de la réaction de Kweim. Journées médicales de Beaujon, 151-156, Ed. Flammarion, Paris, 1962.

74 - TURIAF (J.), BRUN (J.). Quelle place accorder à la tuberculose dans l'étiologie de la sarcoïdose de Besnier-Boeck-Schaumann. Rev. Tuberc. 19, 487-510, 1955.

75 - TURIAF (J.), BRUN (J.). La sarcoïdose endothoracique de Besnier-Boeck-Schaumann. Expansion scientifique, 1 vol. Ed. Paris, 1955.

76 - VILENSKI (J.), BARA (J.), CORBEIL (P.), NETTER (J. C.). Un cas de B. B. S. stomatologique. Bul. Soc. Stoma. et Maxillo-facial. 514, 1955.

TABLE DES MATIERES

Page

- RAPPEL HISTORIQUE DE LA SARCOÏDOSE 1
- INTRODUCTION 5
- LESIONS CUTANEES 9
- LES ATTEINTES DE LA MUQUEUSE BUCCALE 17
  - . Sarcoïdose miliaire 20
  - . " labiale 23
  - . " linguale 33
  - . " gingivale 35
  - . " palatine 39
- LOCALISATION MAXILLAIRES 41
- SARCOÏDOSE SALIVAIRE 48
- ANATOMO-PATHOLOGIE 60
- REACTION DE KWEIM 66
- ETIOLOGIE 71
- CONCLUSION 81
- BIBLIOGRAPHIE 85